

FACULTE MIXTE
DE
MEDECINE GENERALE ET COLONIALE ET DE PHARMACIE
DE MARSEILLE

No 46

MALADIE DE VIEUSSENS

Atheromathose Aortique

THESE

Présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine Générale et Coloniale
et de Pharmacie de Marseille

Le Juillet 1948

PAR

PAUL GEORGES NGUYEN-VAN-YEN

né le 3 Décembre 1919, à Cholon (Cochinchine)

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

Examineurs
de la Thèse

Professeur POINSO, *Président*

Professeur Jean OLMER
» RECORDIER
» JOUVE

Assesseurs

M. LECONTE, Imprimeur-Editeur
98, COURS LIEUTAUD
MARSEILLE

MALADIE DE VIEUSSENS

Atheromathose Aortique

FACULTÉ MIXTE
DE
MÉDECINE GÉNÉRALE ET COLONIALE ET DE PHARMACIE
DE MARSEILLE

No

46

MALADIE DE VIEUSSENS

Atheromathose Aortique

THESE

Présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine Générale et Coloniale
et de Pharmacie de Marseille

Le Juillet 1948

PAR

PAUL GEORGES NGUYEN-VAN-YEN

né le 3 Décembre 1919, à Cholon (Cochinchine)

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

Examineurs
de la Thèse

Professeur POINSO, *Président*

Professeur Jean OLMER
» RECORDIER
» JOUVE

Assesseurs

M. LECONTE, Imprimeur-Editeur
98, COURS LIEUTAUD
MARSEILLE

PERSONNEL DE LA FACULTE MIXTE DE MEDECINE GENERALE ET COLONIALE ET DE PHARMACIE DE MARSEILLE

Doyen : L. CORNIL

Assesseur : J. MORIN

Doyen honoraire : L. IMBERT

**Professeurs honoraires : MM. MOITESSIER,
GAUJOUX, COTTE, AUBARET, AUDIBERT, JOYEUX, OLMER, ROCHE**

Chargé de Cours Honoraire : M. TIAN

Se rétaire : J. COMTE

Bibliothécaire : M^{lle} PERRIN



Anatomie	SALMON
Anatomie Pathologique et Médecine Expérimentale	CORNIL
Bactériologie	POURSINES
Chimie Analytique et Hydrologie	RIMATTEI
Chimie Médicale	DERRIEN
Clinique Chirurgicale	FIOLE
Clinique Chirurgicale	MOIROUD
Clinique Exotique	HECKENROTH
Clinique des Maladies Nerveuses	ROGER
Clinique Médicale	POINSO
Clinique Médicale	MATTEI
Clinique des Maladies des Voies digestives et de la Nutrition	MONGES
Clinique Médicale Infantile	GIRAUD
Clinique Médicale Thérapeutique	J. OLMER
Clinique Obstétricale et Gynécologique	VAYSSIERE
Clinique Ophtalmologique	JAYLE
Clinique Oto-Rhino-Laryngologique	BREMOND
Clinique Urologique	CHAUVIN
Histoire Naturelle	GABRIEL
Histologie	ROMIEU
Hygiène Générale et Coloniale	VIOLLE
Médecine Légale	MOSINGER
Parasitologie	SAUTET
Pathologie Chirurgicale	CARCASSONNE
Pharmacodynamie et Matière Médicale	MERCIER
Pharmacie	VIGNOLI
Physiologie	MORIN
Physique	DUBOULOZ
Stomatologie	BELTRAMI
Technique Chirurgicale	DE VERNEJOUL
Professeur sans chaire	BALANSARD
Professeur sans chaire	PIERI
Professeur sans chaire	ARNOUX
Professeur sans chaire	DELPHAUT

Chargés de Cours

Clinique Dermatologique	VIGNE
Clinique de la Tuberculose	BERTHIER

Agrégés libres

FIGARELLA

MM. BRAHIC

Agrégés en exercice

MM. AUDIER	HENRY
CHOSSON	JOUBE
DOR	LAMY
IMBERT	LENA
PAILLAS	PICARD
RECORDIER	RANQUE
GRISOLI	VAGUE

Chargés des fonctions d'Agrégés

Physiologie	DONNET
Chimie Médicale	DUMAZERT

Enseignements complémentaires

Anatomie Descriptive	DALMAS
Anatomie Médico-Chirurgicale	BOURRET
Chimie Alimentaire	MOURGUES
Chimie Minérale	ARNOUX
Chimie Organique	DUMAZERT
Clinique Chirurgicale Infantile	IMBERT
Cryptogamie	PELLISSIER
Embryologie	ROMIEU
Gynécologie	FIGARELLA
Hygiène et Clinique de la Première Enfance	BERNARD
Introduction à l'Etude de la Médecine	CORNIL
Médecine Opératoire	DOR
Médecine Sociale	DESANTI
Médecine du Travail et des Maladies Professionnelles	JULLIEN
Microbiologie (Pharmacie)	GREBUS
Microscopie Clinique	POURSINES
Neuro-Chirurgie	PAILLAS
Neuro-Psychiatrie et Prophylaxie Mentale	CREMIEUX
Obstétrique	CHOSSON
Pathologie Chirurgicale	LAMY
Pathologie comparée	GASTAUT
Pathologie Médicale	RECORDIER
Pathologie des Vieillards	RAYBAUD
Pharmacodynamie (Pharmacie)	DELPHAUT
Physique	ROUX
Prophylaxie Chirurgicale	LUCCIONI
Psychiatrie	ALLIEZ
Radiologie Clinique	MATTEI
Toxicologie	GUILLOT

A MES PARENTS

dont les lourds sacrifices m'ont permis d'effectuer mes études en ce beau pays de France qu'on ne peut connaître sans l'aimer.

Que ce travail soit pour eux un signe d'espoir en l'avenir après le deuil et les malheurs qu'ils viennent de subir.

A MA FIANCEE SUZANNE

qui fut l'âme de ma réussite.

A MES SŒURS

A LA MEMOIRE DE MON FRERE JEAN

A MON BEAU-FRERE, LE DOCTEUR NGUYEN XUAN BA

A TOUTE MA FAMILLE

A MES AMIS

AU MINISTERE DE LA FRANCE D'OUTRE-MER

à qui je dois d'avoir pu mener jusqu'au bout mes études. En toute gratitude.

A MONSIEUR MICHAUD,

Directeur du Foyer des Etudiants de la France d'Outre-Mer

qui s'est toujours intéressé à moi et m'a aidé dans les heures difficiles. En remerciement,

A MONSIEUR LE PROFESSEUR POINSO

qui m'a fait comprendre les *malades* et la *médecine*, avec sa noblesse, sa grandeur et ses servitudes.

Que ce travail, qu'il m'a inspiré, soit le modeste témoignage de mon admiration, de ma reconnaissance et de mon respectueux attachement.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR JEAN OLMER

dont j'ai suivi avec un intérêt soutenu l'enseignement merveilleux. Avec mes remerciements et ma reconnaissance.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR RECORDIER

avec mes remerciements pour son enseignement à la Faculté et mes sentiments respectueux.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR JOUVE

qui m'a conseillé et aidé dans mon travail grâce à sa connaissance de la langue et des auteurs américains, ainsi que des Maîtres de l'Ecole Française de Cardiologie, au sein de laquelle il occupe une place de choix.

Que les remerciements que je lui exprime s'ajoutent à mon admiration.

A MES MAITRES DE LA FACULTE ET DES HOPITAUX

A MONSIEUR LE DOCTEUR SAUVAN,
Médecin-chef du Service de Phtisiologie de l'Hôpital St-Joseph,
à qui je dois ma formation pratique en phtisio-
logie.

A MONSIEUR LE DOCTEUR VERJES

A MONSIEUR LE DOCTEUR LORENZI

A MES MALADES DU PAVILLON FERNANDE-BERGER

CHAPITRE PREMIER

Définition et Historique

A. - DÉFINITION.

Pour l'Ecole Marseillaise (Fallot, Pagliano, Oddo, Périot) la maladie de Vieussens est une athéromatose de l'aorte ascendante respectant les valvules sigmoïdes et traduite objectivement par la perception d'un double souffle aortique chez un vieillard artérioscléreux.

Ce double souffle peut être une découverte d'auscultation chez un sujet qui n'a pas de signes fonctionnels cardio-vasculaires. Il peut aussi coexister avec des signes plus ou moins éclatants d'insuffisance cardiaque, insuffisance ventriculaire gauche, ou plus souvent d'insuffisance totale, avec, ainsi qu'il a paru à notre Maître, le Professeur Poinso, un cortège impressionnant d'œdèmes (asystolie œdémateuse). Il peut, enfin, dans les formes mixtes, s'associer à la syphilis.

Ce travail aura pour but de mettre en relief deux points principaux :

- 1° La pathogénie du double souffle.
- 2° L'étude de l'insuffisance cardiaque de ces malades et de son évolution.

Mais, auparavant, nous voulons dire comment on a conçu cette maladie particulière.

B. - HISTORIQUE.

Arétée, Galien, Coelius Aurelianus, Santorini, soupçonnaient l'existence des aortiques chroniques qui ont été mieux observées par Boerhave. Mais c'est Morgagni qui, le premier, nous a donné une description précise de l'athérome ; il a trouvé, chez une femme autopsiée en 1702, une aorte très dilatée dans sa courbure, « couverte, dans presque toute son étendue, de petites écailles osseuses, qui ne ressemblaient à rien tant qu'à des gouttelettes très rapprochées de cire blanche après qu'elles se sont refroidies sur le pavé ».

Vieussens, en 1715, montre que l'aortite chronique athéromateuse peut se compliquer d'insuffisance aortique. En effet, Vieussens, né en 1642 dans un village de Rouergue, mort en 1714, d'après les uns, et, en 1716, d'après les autres, a écrit, notamment, deux ouvrages sur le cœur : le premier, très rare,

intitulé : *Nouvelles découvertes sur le cœur* (Toulouse, 1706) le second : *Traité nouveau de la structure et des causes du mouvement naturel du cœur* (Toulouse 1715). Il connaissait bien le fonctionnement des valvules sigmoïdes de l'aorte et de l'artère pulmonaire. En publiant l'observation de Jean Chiffort, il semble être le premier à avoir mentionné l'insuffisance aortique dans la Science. Il a décrit, aussi fidèlement que possible, les principaux caractères du poulx, dit de Corrigan : « ...j'examinai son poulx, qui me parût fort plein, fort vite, dur, inégal et si fort que l'artère de l'un et de l'autre bras frappait le bout de mes doigts autant que l'aurait fait une cordelette tendue et violemment ébranlée ». Ayant pratiqué l'auteursie de ce malade, il constate que « le ventricule gauche était extraordinairement dilaté ; les parois du tronc de l'aorte lui parurent trop épaisses, fort dures et comme cartilagineuses ; ces valvules semi-lunaires étaient fort tendues et découpées dans leur extrémité comme les dents d'une scie, étaient véritablement pierreuses. Les valvules transformées en matière de plâtre ou de pierre, ne pouvaient jamais s'approcher d'assez près pour ne laisser aucune ouverture entre elles. C'est pourquoi, chaque fois que l'aorte se contractait, elle renvoyait dans le ventricule gauche, une partie du sang qu'elle venait de recevoir ». Cette observation, remarquable par son étude anatomique et physio-pathologique, paraît avoir été oubliée pendant tout le XVIII^e siècle.

Un siècle plus tard seulement, Hogdson publie un travail sur la dilatation aortique, qu'il distingue avec soin de l'anévrisme. C'est bien en se basant sur ce travail que Vires et Anglada attribuent la paternité de l'insuffisance aortique par athérome de l'aorte à Hogdson : « Pour Vieussens, ce qui détermine l'insuffisance aortique, c'est l'athérome valvulaire, tandis que pour Hogdson, c'est le rôle de la dilatation aortique. »

Mais cette atteinte valvulaire décrite dans l'observation de Jean Chiffort paraissait exceptionnelle à Vieussens lui-même, qui écrit : « Je sais que plusieurs anatomistes ont trouvé dans quelques animaux et même dans quelques hommes le tronc de l'aorte osseux ; mais je n'ai jamais lu, ni ouï dire, qu'ils eussent reconnu aucune altération dans la tissure naturelle de ces valvules sigmoïdes ; cependant, je les ai trouvées une fois seulement, en partie pierreuse, comme il paraîtra par l'observation que je rapporterai... » (celle de Jean Chiffort).

Nous insistons, dès à présent, sur cette intégrité d'atteinte valvulaire dans la maladie de Vieussens. Nous insistons aussi sur cette divergence de vues entre l'Ecole Montpelliéraine et celle de Marseille pour qui la maladie de Hogdson constitue l'insuffisance aortique syphilitique, et nous croyons utile

d'ajouter, entre ces deux, l'opinion de Lenègre, pour qui la maladie de Hogdson ne rentre dans aucun cadre nosologique précis.

Après Vieussens et Hogdson, Bertin et Bouillaud, en 1824, étudient l'évolution de l'athérome vers l'incrustation calcaire, l'ulcération et la rupture aortique.

Suivant cette étape macroscopique, de nombreux auteurs abordent l'étude microscopique de l'athérome. Laënnec, Andra l'attribuent à un processus uniquement dégénératif, tandis que Bizot, Bouillot, Virchow en font une lésion inflammatoire. Cornil et Ranvier montrent que la destruction cellulaire débute dans la couche profonde de l'endartère. Lecorché, en 1869, brosse un tableau complet des connaissances sur l'athérome, dans sa thèse d'agrégation. Guénaud de Mussy, en 1874, précise l'étude clinique. Lobstein, en 1883, invente le mot d'artériosclérose. Les recherches expérimentales de Josué (athérome adrénalinique, 1903), de Lœper, Pic et Bonnamour, Ball, Thévenot, développent tout le problème de l'artériosclérose et s'attachent à étudier l'étiopathogénie de ces processus, que Marchand a groupés sous le nom d'athérosclérose.

Depuis, Laubry, Lian, et toute l'école Française de Cardiologie, se sont occupés de cette question de l'athérome, qui n'a pas fait de notables progrès, et qui reste la parente pauvre de la pathologie vasculaire. Lenègre et ses collaborateurs, dans une série d'articles consacrés à l'insuffisance aortique, parus dans le *Journal Médical Français*, du mois d'août 1947, n'accordent qu'une importance secondaire à l'athérome aortique qu'ils intègrent dans le cadre de l'insuffisance aortique d'origine artérielle.

L'Ecole de Marseille n'a rien ou presque rien publié sur ce sujet ; mais nous avons, fort heureusement, l'enseignement oral de nos Maîtres, qui ont bien voulu préciser leur pensée à cet égard, dans des lettres personnelles.

M. le docteur Pagliano, médecin consultant des hôpitaux, nous écrit :

« Cinq ans de service à Sainte-Marguerite et une vingtaine d'années de service de cardiologie, me permettent d'être affirmatif, comme vous le désirez :

« D'abord, perdre l'habitude de parler de rétrécissement aortique parce que l'on constate un souffle systolique à l'aorte chez un athéromateux. Neuf fois sur dix, le calibre de l'orifice aortique est à peu près normal, sinon plus large ; mais cet orifice présente des végétations plus ou moins exubérantes, le vaisseau est dilaté, le calibre est bosselé ; il montre des plaques athéromateuses, surtout calcaires ; il m'est arrivé de détacher de l'endartère des plaques dures comme pierre, de plusieurs centimètres de diamètre. Voilà la cause de vibra-

tions souvent très intenses se prolongeant le long des vaisseaux du cou et pouvant produire des souffles systoliques à distance.

« Mais, de grâce, qu'on ne me parle plus de rétrécissement aortique, dans ces conditions, dans la maladie de Vieussens. Il s'agit de bruits musicaux de vibration.

« 2° point : Je ne crois pas que l'athérome des valvules suffise pour expliquer le souffle diastolique. Tant que les valvules sont suffisantes, pas de souffle diastolique. Ce souffle, qui est un bruit de veine de retour, se produit dès que la coaptation des valvules n'est plus suffisante. Ses caractères sont très particuliers : doux, aspiratifs, pas rugueux comme les bruits systoliques. J'en veux, pour preuve, l'abaissement brusque de la tension diastolique dès que l'occlusion valvulaire cède. Une tension minima de douze ou treize jusque-là tombe brusquement à quatre ou cinq. Cet abaissement de la minima permet d'affirmer, avant la nécropsie, la déhiscence valvulaire.

« P.-S. — Je crois être juste en rappelant, ici, le souvenir de mon Maître, le Professeur Fallot, à qui je dois tout ce que sais et dont je ne peux oublier l'enseignement merveilleux. »

Le Docteur Périot, chargé de cours à la Faculté de Médecine, médecin-chef des hôpitaux, élève de Pagliano, ayant lui-même étudié ce point de pathologie pendant de très longues années, nous écrit, à son tour, les pages si claires qu'on va lire :

« Oddo, Pagliano et Rouslacroix, après Villar, soutenaient cette conception que l'aorte pouvait être altérée en chacune de ses tuniques, et qu'il existait pratiquement trois types d'aortite : l'endaortite, la mésaortite et la périoaortite ; et Pagliano ajoutait même : la panaortite.

« L'endaortite était, par excellence, la maladie de Vieussens, maladie de la tunique interne de toutes les artères généralisée, polyviscérale, dont la lésion essentielle était la plaque athéromateuse ; on en distinguait deux variétés : la périphérique et la centrale, l'une donnant toutes les manifestations viscérales de l'artériosclérose de la soixantaine ; l'autre, proche des valvules et descendant vers elles, commençant par la sclérose rétractile des valvules aortiques et finissant par la mitralisation lésionnelle de la mitrale.

« Cette dernière forme était plus particulièrement le Vieussens. Elle s'accompagnait d'une hypertrophie cardiaque avec bascule du cœur sur son pédicule vasculaire, refoulement vers la fourchette, surélévation des sous-clavières et par suite de la vibration des plaques, bien souvent du thrill. A l'auscultation, bien entendu, le double souffle ; et Oddo, dans ses

leçons cliniques, soulignait fortement que l'orifice aortique, déporté sur la droite, était le siège même du maximum des deux souffles, ici particulièrement rudes et prolongés. Payan nous proposait de dire : signe d'Oddo, lorsque l'oreille percevait les deux souffles en ce même point.

« C'est dans cette forme que la maxima est particulièrement haute, par perte de l'élasticité vasculaire ; la minima dépend de l'état périphérique et de l'intensité de l'artériosclérose concomitante. Tandis que la forme généralisée voit son pronostic dépendre de chaque organe atteint, la variété centrale est essentiellement liée à la valeur du myocarde et à l'extension des lésions valvulaires. Dans un cas, on est en présence d'un artériel, dans l'autre, d'un vrai cardiaque, avec tout le cortège de troubles fonctionnels qui découlent de cette atteinte.

« L'étiologie du Vieussens est celle de l'artériosclérose : déséquilibre humoral des lécithines et des sels minéraux du sang, sous l'influence des intoxications continues et de faible intensité, en liaison avec les organes du métabolisme : le foie et les glandes diverses à sécrétion interne.

« Tout autre se présentait la mésaortite, atteinte directe de la tunique élastique par un agent électif : le tréponème. Sous son effet dissolvant, la tunique interne s'amenuisait et se dilatait régulièrement en poire ; et ceci était particulièrement l'Hogdson quand l'anneau d'insertion des valvules aortiques se dilatait à son tour, créant une insuffisance aortique sans valvulite dite fonctionnelle. En ce cas, au lieu de se dérouler, l'aorte s'enflait sur place, coiffant les ventricules d'une lourde masse pulsatile, sans cependant atteindre l'ectasie.

« Toutefois, l'atteinte récurrentielle est assez fréquente dans l'Hogdson. A l'auscultation, il y a encore deux souffles, mais en des sièges différents : le souffle systolique est sous-claviculaire, le souffle diastolique d'insuffisance fonctionnelle est très doux et très bas, vers l'appendice xyphoïde. La tension est tout à fait révélatrice ; la maxima n'est pas très élevée (la dilatation aortique amortissant la poussée systolique) et la minima est assez basse, selon le degré de l'insuffisance. Elle est variable avec l'effort, la fatigue et instable. C'est la forme essentiellement douloureuse, qui s'accompagne d'angor ou d'infarctus. Cette allure algique la sépare du Vieussens, plutôt indolore.

« L'étiologie de l'Hogdson était, avant tout, la syphilis acquise, maladie de la quarantaine ou de la cinquantaine, alors que le Vieussens a 60 ans pour âge préférentiel. C'est dans cette forme que le traitement spécifique était particulièrement recommandé et efficace.

« Reste la péri-aortite, qui était pratiquement une aortite par médiastinite. Aorte noire, épaisse, comprimée dans une gangue scléreuse, sans propagation cardiaque, donc sans insuffisance aortique ; souffle unique, pas d'hypertension ; minima normale. Mais tout le syndrome médiastinal accompagne cette forme clinique, gênante, douloureuse, dysphagique, récurrentielle, sans déséquilibre circulatoire périphérique. Ici l'étiologie était celle de la médiastinite chronique : on disait surtout bacillaire et hérédosyphilitique. De fait, je me suis toujours bien trouvé de traitement mercuriel et surtout iodé. »

Telles sont les opinions de nos maîtres, si clairement exprimées dans ces deux lettres. Nous les commenterons au fur et à mesure de notre étude, en dégagant les points qui ne sont plus admis de nos jours par les auteurs ultérieurs.

D'aucuns nous reprocheront d'avoir attribué à Vieussens la paternité d'une maladie diagnostiquée, à notre époque, par des procédés qui n'existaient pas en 1715 ; nous devons à Vieussens seulement une description anatomo-pathologique, c'est certain, mais n'est-ce pas déjà un grand mérite en son honneur ? Nous savons qu'on a tendance, en ce qui concerne le rétrécissement mitral à abandonner l'auscultation au profit de la radiographie dans le diagnostic de cette affection. Devons-nous, pour cette raison, ignorer le nom de Duroziez ?

Certes, il faudrait reconnaître, avec Huchard « qu'il est préférable de désigner le nom d'une maladie par sa lésion quand on le peut, pour ne pas risquer de commettre une erreur historique ou un déni de justice en appelant pouls et maladie de Corrigan un pouls et une maladie dont Vieussens avait donné une description aussi complète que possible, ou maladie de Hodgson, une affection dont Morgagni parle à chaque instant, en attribuant à Basedow la connaissance du goître exophtalmique qui appartient à Graves et peut-être à d'autres auteurs avant lui ».

Ces remarques de Huchard sont très exactes, mais de même que les générations successives gardent pieusement le souvenir des légendes du passé, en y mêlant sans doute une part d'irréel, de même nous croirions manquer au respect et à l'affection que nous devons à nos Maîtres de l'Ecole Marseillaise en ne donnant pas à la maladie précise dont nous avons rappelé les traits, le nom qu'ils lui ont attribué depuis bientôt un siècle et qui a traversé les années pour parvenir ainsi jusqu'à nous : « *...et quasi cursores vitæ lampada tradunt* ».

CHAPITRE II

Etude anatomique

A. - LÉSIONS MACROSCOPIQUES.

Leur importance est très variable ; il est rare, en effet, de trouver, à l'autopsie des sujets âgés, une aorte absolument indemne de lésions athéromateuses. Mais celles-ci sont, en général discrètes, une inégalité de la surface interne de l'artère, inégalité qui, d'après Morgagni, « semblait dépendre, à des yeux un peu plus attentifs, de ce qu'elle formait, en certains endroits, de légères saillies ». Mais l'aorte conserve, dans son ensemble, un aspect et un calibre normaux. En franchissant ces frontières artificielles, qui séparent le sain du pathologique, nous arrivons aux lésions typiques de la maladie de Vieussens. Elles occupent, en général, la portion ascendante de la crosse de l'aorte et s'étendent souvent jusqu'à la bifurcation iliaque. Vieussens observe, à l'autopsie de M^{me} la Marquise de Castrie, morte à l'âge de 84 ans, que « son tronc inférieur (de l'aorte) était presque tout osseux, depuis le dessous du diaphragme jusqu'aux artères iliaques... »

L'athérome aortique dilate le vaisseau, rend son calibre inégal et sa tunique interne irrégulière. L'aorte est dilatée à cause de la diminution progressive de la résistance de ses parois à l'ondée sanguine. Cette dilatation est quelquefois l'altération dominante : elle atteint 7, 8 et même 11 cm. d'après les mensurations de Peter. Elle est partielle ou totale, portant sur toute la circonférence. Elle commence au-dessus des valvules sigmoïdes et forme parfois une sorte de poche.

A la coupe, le couteau franchit difficilement ces zones de résistance formées par les incrustations calcaires.

Les valvules sigmoïdes échappent longtemps au processus athéromateux ; elles restent souples, alors que les lésions aortiques sont profondes et étendues. Ce détail n'a pas échappé à de nombreux auteurs, à Vieussens le premier qui ne les a « trouvées pierreuses » qu'une fois, malgré de nombreuses autopsies. Parfois, elles sont plus ou moins infiltrées, incrustées, et Tripier insistait sur ce fait que ces lésions, laissant en général aux lames valvulaires leur souplesse, ne produisent qu'assez rarement des vices valvulaires.

Les artères, nées de l'aorte, peuvent être touchées par

l'athérome, en particulier les coronaires. Huchard a insisté sur les rapports entre cette lésion et l'angine de poitrine.

L'orifice sigmoïdien conserve longtemps son calibre normal ; sa résistance est démontrée par les nombreuses expériences de Potain, de Barié, dans le but de prouver l'impossibilité de sa dilatation physiologique, et par suite de l'insuffisance aortique fonctionnelle. Mais nous savons que la distension de l'aorte ascendante est constante dans la maladie de Vieussens et qu'elle entraîne, avec elle, la dilatation de l'anneau d'insertion des valvules sigmoïdes.

Nous savons aussi que Pearls a montré, en 1869, qu'il existe une dilatation physiologique de l'anneau aortique, qui s'accroît avec l'âge.

Le cœur est toujours hypertrophié, spécialement au niveau du ventricule gauche. C'est une conséquence de l'athéromatose aortique par suite de l'obstacle qu'oppose à sa déplétion l'inextensibilité de l'aorte. Cette hypertrophie du début se complète par une dilatation du muscle cardiaque.

Les valvules mitrales elles-mêmes sont fréquemment incrustées de plaques calcaires sur leur face ventriculaire, donnant naissance, par leur vibration, au souffle en écharpe de Huchard et des auteurs lyonnais, si fréquemment rencontré chez les sujets âgés, lié à l'athérome aortique et sous-aortique.

La région infundibulaire, enfin, est toujours modifiée dans son diamètre qui est diminué, à cause d'une hypertrophie du myocarde liée à celle de la paroi ventriculaire. Gallavardin a insisté sur cette notion qui a été bien objectivée par les travaux de G. Giraud et J.-M. Bert.

B. - LÉSIONS MICROSCOPIQUES.

L'athérome est une lésion primitivement localisée à la couche profonde de l'endartère, respectant l'endothélium : c'est « l'endaortite par excellence » de Périot. Au début, les cellules endartérielles prolifèrent en même temps que les cellules conjonctives se développent. Sous la couche endothéliale, apparaissent de grosses cellules nucléées, peu riches en protoplasme, tandis que dans la profondeur plongent des cellules plates, fusiformes, étoilées, au milieu d'une substance fondamentale fibrillaire. Puis des granulations graisseuses naissent au voisinage de la lamé élastique interne, ainsi que des cristaux d'acide gras, de cholestérine, des amas de sels calcaires : l'ensemble forme ce qu'on appelle la bouillie athéromateuse.

La tunique moyenne elle-même est atteinte mais très longtemps après, par le processus dégénératif, contrairement à ce que l'on croyait. Les éléments musculaires et élastiques sont petit à petit détruits, envahis.

Quant à la tunique externe, certains auteurs, comme Brault, pensent qu'elle est peu ou presque pas altérée. Cornil

et Ranvier, au contraire, soutiennent qu'elle réagit soit par une prolifération conjonctive et vasculaire, soit par une endo-vascularité proliférante, soit par des épaissements fibreux avec hypergénèse.

Quant aux valvules sigmoïdes, elles ne sont point envahies par les lésions athéromateuses ; elles gardent leur mobilité, leur souplesse. Parfois, si la maladie a été de longue durée, on peut trouver des traces de propagation aux sigmoïdes. Mais ce n'est plus alors la maladie de Vieussens. Il faut justement opposer la rareté de cette atteinte valvulaire par l'athérome à leur fréquence au cours des aortites chroniques syphilitiques dont les lésions, rapidement évolutives, envahissent souvent les sigmoïdes qu'elles mutilent.

Les coronaires sont parfois le siège d'incrustations calcaires qui favorisent l'angine de poitrine.

Le système artériel périphérique est peu touché au contraire, ou tout au moins tardivement. On oppose classiquement cette artériosclérose, endaortique athéromateuse périphérique à l'endaortite athéromateuse centrale.

Le cœur, soumis à un double mécanisme d'hypertrophie et de dilatation tel que sa paroi atteint parfois 2 et même 3 cms d'épaisseur, est classiquement le siège d'une myocardite scléreuse avec endo-périartérite qui serait le facteur prédominant de l'insuffisance cardiaque. Nous verrons plus loin ce qu'il faut en penser au chapitre sur la pathogénie de l'insuffisance cardiaque que nous étudierons en détail. Les lésions intéressent à la fois les fibres musculaires et la trame conjonctivo-vasculaire :

a) *Altérations musculaires.* — Elles présentent tantôt un caractère diffus, tantôt un caractère limité, elles revêtent les types d'atrophie simple ou hyperplasmique, d'état vacuolaire, plus rarement de dégénérescence grasseuse.

L'atrophie simple se caractérise par la diminution globale du volume de la cellule musculaire. Les striations transversales et longitudinales s'estompent et disparaissent. De nombreuses granulations pigmentaires parsèment en traînées l'élément musculaire. Le sarcoplasme présente souvent un développement qui contraste avec l'atrophie fibrillaire, et une dégénérescence vacuolaire faite dans les cas moyens, de petites lacunes, ou d'une liquéfaction totale de la cellule musculaire.

La dégénérescence grasseuse, plus rare, se présente sous la forme de granulations grasseuses disséminées. En opposition avec l'atrophie des cellules musculaires, on observe, par places étendues, une hypertrophie des éléments fibrillaires avec hyperplasie sarcoplasmique, et tuméfaction des noyaux.

b) *Altérations conjonctivo-vasculaires.* — Elles aboutissent à l'épaississement fibreux du squelette conjonctif, à une

sclérose interstitielle, tantôt diffuse, tantôt disposée en îlots tributaires d'un rameau artériel frappé d'oblitération.

On distingue suivant l'étape lésionnelle, deux types de scléroses : sclérose molle au début, sclérose dure à un stade plus avancé.

La sclérose molle est caractérisée par l'épaississement dense et homogène des cloisons périmusculaires qui dessinent des logettes. Le réseau capillaire anormalement développé, entouré d'un épais feutrage scléreux, est frappé d'endartérite chronique thrombosante. Les cellules musculaires profondément altérées, étouffées par le développement de la sclérose, subissent une régression atrophique.

Dans la sclérose dure, les tractus fibreux, épaissis, tassés les uns contre les autres, sont parcourus de fibres élastiques. Les éléments musculaires ont disparu ou ne sont plus représentés que par quelques cellules écrasées entre les colonnes fibreuses. Les ramifications artérielles sont elles aussi, mais plus rarement, frappées de lésions scléroathéromateuses.

Etude étiopathogénique

A. — ETIO-PATHOGÉNIE DE L'ATHÉROME ET DE L'ARTÉRIOSCLÉROSE

Nous n'insisterons pas sur cette question qui a été l'objet d'une étude approfondie, détaillée et parfaite, par J. Girault dans sa thèse sur « Contribution à l'étude de l'asystolie oedémateuse des aorties athéromateuses ». Nous nous contenterons de la résumer.

On distingue deux sortes d'artériosclérose : l'une constitue la variété centrale ; elle se produit chez les vieillards et touche de préférence les gros vaisseaux. L'autre forme la variété périphérique ; elle n'a pas d'âge de prédilection, peut se rencontrer chez des sujets jeunes, de souche arthritique. Elle affectionne le système artériel en entier, mais plus particulièrement le système capillaire.

Il y aurait donc une différence nette entre les deux : l'athérome localisée aux gros vaisseaux donnant cliniquement des malades cardio-vasculaires, l'artériosclérose, maladie d'intoxication frappant surtout les viscères. En fait, il faut remarquer combien est artificielle cette classification, la médecine ne se prête pas à une opération mathématique ; et d'ailleurs on admet que les deux processus sont produits par les mêmes causes, l'action lente et prolongée sur les parois artérielles des multiples infections et intoxications qui nous guettent au cours de notre existence : c'est « la rouille de la vie » suivant l'expression imagée de Peter, qui donne à chacun « l'âge de ses artères ».

L'athérome existe dans 90 à 100 % des cas à partir de 70 ans, mais peut faire partie d'un tableau de sénilité précoce. Les examens radioscopiques systématiques révèlent déjà cette athéromatose à partir de la quarantaine chez de nombreux sujets. Il est plus répandu dans les grandes villes et les professions pénibles qui sont plus exposées. L'hypertension artérielle, par un mécanisme non entièrement élucidé, est un grand facteur favorisant. On connaît enfin l'importance de l'hérédité artérielle.

Les causes déterminantes sont :

— soit *infectieuses* (syphilis, rhumatisme articulaire aigu, typhoïde, variole, paludisme, scarlatine...) ;

— soit *toxiques* : tabac, alcool, plomb et au siècle où nous vivons il faut insister sur les intoxications plus ou moins bien connues produites par les nombreux médicaments qui ont une action élective sur le système artériel et qui sont, par cela même, une arme à double tranchant, une baguette de l'apprenti sorcier. Il ne faut pas oublier les expériences de Levaditi sur la vitamine D et notre Maître le Professeur Poinso insiste souvent, dans ses cours de thérapeutique clinique, sur la facilité avec laquelle on prescrit trop souvent de la vitamine D2 à fortes doses ;

— soit *endocriniennes* : de mécanisme imprécis.

L'expérimentation, destinée à révéler l'agent provocateur de l'athérome, n'a pas donné de résultats positifs, car on peut voir apparaître des lésions rappelant l'athérome aortique :

— *par action mécanique hypertensive* : en comprimant l'aorte, en excitant des filets nerveux vaso-constructeurs, en suspendant chaque jour un animal la tête en bas pendant plusieurs minutes ;

— *par action nerveuse* : en sectionnant le grand sympathique cervical (De Giovanni, Pie et Bonnamour), en détruisant des filets nerveux vaso-moteurs ;

— *par action toxinique* : en injectant à l'intérieur des vaisseaux des cultures de colibacille (Gilbert et Lion 1889), de toxine diphtérique (Mollard et Regaud) ;

— *par action toxique* : dont le type est fourni par l'adrénaline (Josué).

En l'absence d'une cause précise, de nombreuses théories ont essayé d'expliquer la pathogénie de l'athérome, parmi lesquelles nous citerons :

- a) *Celle de Josué* : qui accuse la suractivité fonctionnelle des surrénales : Josué reproduisit chez le lapin des lésions athéromateuses typiques par des injections intra-veineuses répétées de 1 à 3 gouttes de la solution d'adrénaline à 1 p. 100 ;
- b) *Celle de Lemoine* : l'organisme lutte contre les éléments infectieux en les encerclant de cholestérine qui se combine avec les toxines et les rend inoffensives. Puis il établit une barrière définitive autour des lésions ainsi constituées en les recouvrant de masses calcaires ;
- c) *Celle de Scheffler* : les lésions de l'artériosclérose sont produites par l'action sur la paroi artérielle de poisons ou de toxines diverses, se développant sur un terrain spécial héréditaire, le terrain arthritique, pauvre en silice ;
- d) *Théorie de Goormaghtigh et Handovsky* : basée sur l'action thyroïdienne de la vitamine D qui a une action élective sur la fibre musculaire lisse des vaisseaux.

B. — PATHOGÉNIE DES MANIFESTATIONS DE LA MALADIE DE VIEUSSENS.

a) *Le double souffle.*

1° *Le souffle systolique :*

On pourrait croire a priori qu'il y a rétrécissement sigmoïdien pour expliquer le souffle systolique. Mais on observe des cas où les sigmoïdes sont incrustées de calcaire sans qu'il y ait rétrécissement ni signes d'auscultation, ainsi que le prouve l'observation suivante :

OBSERVATION n° 1 - (Service de M. le Professeur Poinso) :

H... Marius, 71 ans, gardien de nuit, entre le 27 février 1948 dans le service de M. le Professeur Poinso pour : asthénie, anorexie, amaigrissement de 10 kg en deux mois, toux et expectorations peu abondantes, sueurs nocturnes discrètes, dyspnée d'effort marquée. Il n'a aucun passé pathologique. Sa femme est décédée il y a deux ans d'un néo du rectum et il a perdu un enfant âgé de 8 mois.

A l'auscultation broncho-pulmonaire, on entend seulement des ronchus disséminés.

Le cœur est sourd, mais ne présente ni galop ni souffle diastolique. On entend un léger souffle systolique au foyer aortique.

La tension artérielle est de 12-8.

Le 1^{er} mars, les bruits du cœur sont assourdis et on n'entend plus aucun souffle, jusqu'à la mort du malade survenue le 7 avril.

Le 5 mars, il fit une réaction pleurale à la base droite qui fut ponctionnée. On retira un liquide séro-hémorragique dont l'analyse donna les résultats suivants :

Albumine : 40 grammes

Rivalta : fortement positif

Cytologie : très nombreuses hématies

Lymphocytes : 90 %

Polynucléaires : 5 %

Cellules endothéliales : 5 %

Bactério-culture : absence de germes.

Le 19 mars, la bacilloscopie, qui était jusqu'alors négative, s'est révélée fortement positive. Par ailleurs, le BW était négatif et l'azotémie était à 6,50 g.

A l'autopsie, on trouva à l'examen de l'appareil cardio-vasculaire sur lequel nous insistons : l'aorte est athéromateuse. La région supra-sigmoïdienne est respectée.

On note une plaque d'athérome sur la grande valve de la mitrale et des calcifications très marquées et exubérantes des sigmoïdes aortiques.

Ainsi donc, ces calcifications très marquées ayant produit un rétrécissement sigmoïdien pendant la vie n'ont pas traduit cliniquement leur existence par un souffle systolique. Notre observation n'est pas la seule ; Garnier a rapporté un fait dans lequel les altérations des valvules sigmoïdes étaient telles que celles-ci n'étaient plus représentées que par un voile membraneux, dissocié en divers segments reliés à la paroi par

une multitude de petits cordons tendineux ; or, pendant la vie on n'avait constaté aucun souffle. Mais il faut avouer que l'absence de tout souffle dans ces cas est exceptionnel.

Par contre, les sigmoïdes peuvent être absolument normales et cependant il y a un souffle systolique présent. Comment l'expliquer ? D'après Laubry, « quand il serait intense, rude, rapeux, s'accompagnant d'un frémissement cataire, il traduirait un rétrécissement aortique concomitant. Plus léger, sans tendance à la propagation, il serait en rapport avec un état de rétrécissement relatif par dilatation sus-sigmoïdienne. Il s'apparente avec les souffles anorganiques de la base, de pathogénie complexe, et de signification incertaine. »

Mais nous savons qu'au foyer aortique, les souffles systoliques sans thrill sont beaucoup plus fréquents que ceux qui s'accompagnent d'un frémissement pariétal ; c'est un signe commun chez tous nos malades athéromateux. Robert Debré, Julien Marie et Jean Bernard ont rapporté l'observation d'un souffle systolique très intense, chez un enfant atteint d'hypertrophie cardiaque congénitale prédominant au ventricule gauche et indépendant de toute lésion valvulaire. Enfin, Jacquemier l'a signalé 62 fois sur 257 femmes enceintes.

Ainsi donc, Laubry, fort de son autorité et de sa longue expérience, assimile ces souffles systoliques de la base aux souffles anorganiques de pathogénie complexe et de signification incertaine. Nous allons essayer de nous lancer tout de même dans ces problèmes complexes de pathogénie et tenter une analyse des différentes et nombreuses théories qui ont cherché, les unes après les autres, à expliquer ces souffles systoliques de la base. J.-M. Bert a réalisé avant nous ce travail dans son importante thèse sur les « Circonstances cliniques dans lesquelles on rencontre le souffle systolique de la base du cœur », apportant, à l'appui de ses conclusions, les résultats obtenus par le moulage du couloir infundibulo-aortique. Nous nous permettrons de résumer cette étude et de fournir notre humble avis en publiant l'observation d'une de nos malades atteinte de maladie de Vieussens dont on a pu pratiquer l'autopsie dans le Service et qui a déterminé notre maître, M. le Professeur Poinso, à nous inspirer ce sujet de thèse.

Les auteurs montpelliérains classent les théories qui se partagent l'explication du souffle systolique, en théorie solidienne que nous qualifierons d'ancienne et en théorie liquidienne qui sera pour nous la théorie classique.

La première, émise par Laennec, se résume dans ces phrases de Jaccoud : « Il faut que l'altération de la paroi interne du vaisseau y ait déterminé des rugosités, des inégalités capables de faire naître dans le liquide des vibrations anormales ». C'est donc le frottement du sang sur les parois arté-

rielles altérées qui déterminerait le souffle systolique Bard et Roger appuyaient cette conception dans leur *Traité Pratique d'Auscultation*, où ils écrivaient : « Les plaques pseudo-membraneuses, cartilagineuses ou ostéo-articulaires, les érosions, les rétrécissements, en un mot toutes les altérations morbides qui ont pour résultat de rendre la surface interne de l'aorte rugueuse et inégale, donnent lieu en général à des bruits uniques, dus au frottement que le sang éprouve dans son cours. Ce frottement détermine des bruits de souffle ou de rape, selon que les aspérités de la surface interne sont plus ou moins marquées, les plaques et les incrustations plus ou moins dures ».

Les partisans de cette théorie étaient nombreux et non des moindres : Huchard, Alvarenga, Friedreich, Da Costa, Constantin Paul, Bouillaud, Gubler, Rendu, Barié. M. le Professeur Pagliano est de cet avis, comme en témoigne sa lettre.

Mais il y a bien longtemps que Marey s'est élevé contre cette affirmation et Saurin, dans sa thèse, écrivait : « Lorsque la paroi est altérée, d'après Marey, le sang adhère fortement par sa couche externe à la paroi du récipient ; cette couche étant ainsi immobilisée, la progression ne s'exerce plus que par les tranches du liquide qui se trouvent vers le centre de sa masse et le mouvement est d'autant plus rapide que l'on se rapproche de l'axe du vaisseau. D'où la pathogénie des souffles ne peut être expliquée par le frottement de la colonne sanguine contre les rugosités des parois, puisqu'il n'existe pas de frottements ».

Et Laubry a prononcé l'oraison funèbre de cette théorie en écrivant : « Personne n'admet plus qu'il traduise habituellement le frottement du sang sur les rugosités de l'aorte, ni qu'il implique une lésion aortique pariétale ».

La théorie liquidienne, elle, explique le bruit de souffle par les vibrations de la masse sanguine et la création de remous vasculaires. Cette théorie n'est certes pas récente, puisque en 1828 Williams écrivait que les bruits de souffle « sont le résultat des mouvements de la masse sanguine qui entre en vibration par suite de certaines modifications dans son mode d'écoulement » ; mais elle n'a été vérifiée expérimentalement que bien plus tard, et est admise actuellement par les auteurs classiques qui en ont déduit des théories pathogéniques nombreuses.

Chauveau et Marey vérifièrent les premiers cette conception par des expériences célèbres et posèrent les conditions nécessaires et suffisantes à la production du souffle :

- 1° Une vitesse suffisante de la circulation sanguine ;
- 2° Le passage brusque du sang d'une partie étroite dans une partie plus large ;
- 3° La différence de tension faible (partie la plus large) et d'une tension plus forte (partie la plus étroite).

D'autres auteurs attribuaient le souffle systolique au reflux diastolique ; Rosenbach pensait que ce souffle était produit par le tourbillon liquide naissant au commencement de la systole et dû à la rencontre du sang refluant de l'aorte insuffisante avec le sang parti du ventricule. Le souffle prendrait alors naissance dans la cavité ventriculaire et non dans l'aorte. Miguel Couto localisait le souffle dans la présystole, dans cette période que Luciani, de Milan, appelle « latente », pendant laquelle la diastole est finie alors que la systole n'a pas encore commencé : le souffle proviendrait du passage de l'onde rétrograde aortique ; ce serait « un double souffle par lésion unique », d'après cet auteur qui se contredit en quelque sorte puisque, dans ce cas, on ne devrait percevoir qu'un souffle unique, diastolique prolongé.

Calabrèse faisait intervenir la troisième condition trouvée par Marey pour la production d'un souffle, à savoir : la différence de tension existant entre le ventricule gauche où la pression est augmentée par l'onde sanguine rétrograde et l'aorte où la pression est très abaissée par la fuite diastolique.

Nous pensons, avec M. le Professeur Jouve, que la deuxième proposition de Marey, le passage brusque du sang d'une partie étroite dans une partie plus large, jouerait un rôle important dans la production du souffle ; cette hypothèse trouve sa vérification dans l'existence de certains souffles systoliques intenses qu'on observe dans les gros anévrysmes de l'aorte, qui ne peuvent être expliqués que par cette théorie.

Gallavardin, enfin, attribue le souffle systolique à l'existence d'un défilé sous aortique déterminé par l'hypertrophie du myocarde qui fait saillie dans la région infundibulaire, souffle qui ferait pendant au souffle systolique infundibulaire ou pulmonaire de Tripier et Devic. Il associe à cette hypertrophie, l'hypotension diastolique artérielle qui faciliterait la production du souffle en accentuant l'inégalité de pression entre le ventricule gauche et l'aorte. Cette hypothèse a l'immense avantage d'être très souvent vérifiée à l'autopsie et d'expliquer les souffles systoliques liés à l'hypertrophie cardiaque, en dehors de toute lésion valvulaire. Elle est partagée par G. Giraud et J.-B. Bert, de Montpellier, qui, dans leurs travaux de moulage du couloir infundibulo-aortique chez l'adulte à cœur cliniquement sain, chez le vieillard exempt de tout souffle systolique, et chez les sujets porteurs de souffle systolique aortique, ont presque toujours retrouvé, dans les cas de double souffle aortique, une dilatation cylindrique de l'aorte ascendante (85 % des cas) associée dans 38 % des cas à une diminution du calibre de l'infundibulum.

M. le Professeur Poinso a observé les mêmes lésions au cours des nombreuses autopsies qu'il a pratiquées dans son service chez les malades atteints de Maladie de Vieussens,

Avant de donner l'observation typique d'une de nos malades, dont nous avons pu photographier la région infundibulo-aortique, nous ne jugeons pas inutile de signaler l'opinion d'un auteur américain Scherf, qui écrit dans son livre sur « Clinique et Traitement des Affections Cardiaques et Valvulaires » : « Le souffle systolique du 2^e espace intercostal droit n'est pas dû à une aspérité de la paroi aortique, mais ressort plutôt des tourbillons secondaires à la dilatation de l'aorte ascendante. »

Ajoutons que Levine partage le même avis.

OBSERVATION n° 2. - (Service de M. le Professeur Poinso) :

Rou..., 56 ans, blanchisseuse, célibataire, entre à l'hôpital le 27 décembre 1947 pour : odèmes des membres inférieurs et dyspnée très marquée, qui seraient survenus, dit-elle, après une grippe qu'elle aurait contractée au mois d'octobre. Depuis cette date, elle a dû abandonner ses occupations de blanchisseuse, sa dyspnée s'est accrue, ainsi que l'odème de ses jambes et elle a dû garder le lit.

La malade a déjà été hospitalisée dans le service en 1944 pour les mêmes symptômes et est sortie « guérie » après six mois de soins. Jusqu'au mois d'octobre dernier, elle était en bonne santé, présentant cependant quelques crises dyspnéiques légères après une marche précipitée ou un effort particulier. Il s'est aussi associé une dyspnée de décubitus.

Elle a bon appétit et n'accuse pas de troubles digestifs.

Elle ne tousse pas. Elle ressent quelques vertiges et est gênée parfois par des « mouches volantes ».

Elle n'aurait jamais été malade, n'a jamais eu de rhumatisme articulaire aigu ni de syphilis. On ne retrouve pas de penchant vers l'éthylisme.

Elle a été ménopausée à 38 ans. Elle a perdu son père, mort à 80 ans ; sa mère, à 83 ans, est en bonne santé. Elle n'a ni frère ni sœur.

A l'examen : la malade est légèrement dyspnéique, sans cyanose. Son pouls est à 96 et bondissant. On observe un battement net des vaisseaux du cou, des artères humérales et sous-clavières.

L'auscultation permet d'entendre un double souffle de la base : le souffle diastolique intense est entendu dans presque toute l'aire cardiaque, irradiée vers la région xyphoïdienne. Le souffle systolique siège au foyer aortique.

La tension artérielle est de 20-7.

Au point de vue pulmonaire, on note une matité de la base droite avec abolition des vibrations, une diminution du murmure vésiculaire sans râles.

L'abdomen est souple, sans œdème de la paroi.

Le foie paraît déborder le rebord costal de deux travers de doigt, tandis que sa limite supérieure remonte jusqu'au 4^{me} espace intercostal. Il semble assez dur.

On trouve un reflux hépato-jugulaire.

La rate n'est ni palpable ni percevable.

Le système nerveux est normal dans sa sensibilité, sa motilité, ses réflexes.

Les pupilles sont égales, régulières et contractiles.

Aux membres inférieurs, il existe un œdème remontant jusqu'aux racines des membres, rosé, légèrement douloureux, prenant le godet.

Les examens de laboratoire pratiqués dans le service donnent les résultats suivants :

Absence de sucre et d'albumine dans les urines ;

Cuti-réaction : positive ;

Réaction de Bordet Wassermann : négative.

A l'examen radioscopique, on observe :

1° de face : cœur triangulaire, occupant les 9/12 de la cavité thoracique. Large débord des cavités. Élargissement du pédicule vasculaire. Très gros ventricule gauche.

2° en O.A.D., l'aorte paraît très élargie (le double de la normale) et le médiastin est obscur.

3° en O.A.G. tout le médiastin postérieur est opacifié ; l'aorte est un peu élargie, mais ne présente pas de dilatation sus-sigmoïdienne. La pâte barytée est refoulée par l'oreillette gauche dilatée et au-dessous d'elle se voit un très gros ventricule plongeant dans le rachis.

Le 10 janvier 1948 : la malade est toujours très dyspnéique, surtout le soir. Il y a une fonte considérable des œdèmes. Le foie déborde de trois travers de doigt le rebord costal. Il est douloureux. Il subsiste une submatité de la base pulmonaire en arrière, et une diminution du murmure vésiculaire.

Dans la nuit du 13 au 14 janvier, la malade expectore quelques gouttes de sang rosé. A l'auscultation, on entend de nombreux ronchus aux deux bases, sans foyer net.

Le 16 janvier : le cœur présente un rythme très régulier. Le souffle systolique est léger ; le souffle diastolique domine de beaucoup ; il est intense. Le double souffle se propage vers l'apex, mais il n'y a pas d'insuffisance mitrale.

Le 2 février : après une cure digitalinique terminée hier, associée à de la théobromine qui a entraîné une diurèse importante, il persiste de la dyspnée de décubitus qui est cependant beaucoup plus atténuée qu'au début. Le double souffle subsiste. Le cœur est rapide mais régulier. On entend un galop gauche ou peut-être un rythme de Flint. Il y a toujours une légère matité de la base droite, avec quelques râles bulleux aux deux bases après la toux.

Le 4 février : les œdèmes des membres inférieurs ont légèrement diminué. Le cœur est assez rapide : le souffle systolique est un peu rude, mais non rapeux et vibrant comme dans le rétrécissement aortique calcifié. Le souffle diastolique n'est ni doux ni humé comme dans la plupart des cas d'insuffisance aortique. Il conserve le même timbre dans toute l'aire précordiale ; le double souffle s'entend dans les vaisseaux du cou. A la pointe persiste le rythme à 3 temps observé hier.

La palpation en arrière à droite montre un frémissement plus net qu'à gauche.

Le 5 février : un examen radioscopique pratiqué en O.A.G. ne permet pas de discerner les valvules sigmoïdes malgré un centrage et une pénétration de rayons suffisante. Le cœur est toujours très volumineux, de forme triangulaire, occupant presque toute la poitrine.

Le 7 février : malgré une diurèse satisfaisante (l. l. 5) et la diminution importante des œdèmes, la malade est toujours très essoufflée. Elle a passé une mauvaise nuit malgré une injection de morphine.

Le cœur, rapide, présente un rythme de galop net et le double souffle conserve la même intensité.

Le foie, gros, douloureux, déborde toujours le rebord costal de trois travers de doigt.

On institue un traitement par des injections intraveineuses d'ouabaine à un quart de milligramme.

Son azotémie est à 0,30 gr. par litre.

Le 20 février : le double souffle est moins rude, mais le bruit de galop n'a pas disparu. Les œdèmes sont moins marqués, sauf aux lombes. On entend quelques sibilants à la base droite. Le foie déborde de trois travers de doigt le rebord costal. Il est dur et traverse en séton l'épigastre.

Le 24 février : la malade se sent très asthénique depuis deux jours, très dyspnéique, avec des crises de dyspnée paroxystique au moindre effort, en bougeant dans le lit, en parlant, en toussant. Le timbre rapeux du double souffle a disparu et le bruit de galop est toujours perçu.

Le 27 février : la malade, maigre, essoufflée, a passé une nuit assez bonne. Les poumons sont normaux ; il n'y a pas de râles ni de matité. Le pouls est bien frappé à 76. Le double souffle est très net, le souffle systolique étant aussi intense et rapeux que le diastolique. Le souffle diastolique qui d'habitude est doux et humé est ici légèrement grondant, un peu rude. Le galop gauche, quoique toujours perçu est moins net. Le foie déborde de trois travers de doigt le rebord costal. Il n'y a pas d'ascite, mais il existe un œdème de la paroi abdominale. Les œdèmes des membres inférieurs ont un peu reparu.

Le 1^{er} mars 1948 : malgré l'ouabaine en injections intraveineuses, la théophylline en injections intramusculaires, l'huile éthérée-camphrée, la morphine, l'atropine, des taches purpuriques apparaissent aux membres supérieurs, surtout au niveau des avants-bras. La malade se sent quand même mieux, après une diurèse faible et trois selles dans la journée d'hier.

L'auscultation ne révèle aucun changement. La malade meurt brusquement le 3 mars, à 24 heures.

L'autopsie, pratiquée le 4 mars, montre :

A l'ouverture du thorax : des adhérences péricardo-sternales et péricardo-pleurales des deux côtés ; dans le péricarde : petit épanchement de 25 cc. environ. Le cœur est énorme et pèse 750 gr. L'aorte est pavée d'athérome, même dans la région supra-sigmoïdienne. L'oreillette gauche et la valvule mitrale sont intactes. La paroi musculaire du ventricule gauche est hypertrophiée. On note un élargissement considérable de la chambre de chasse. Au-dessous des sigmoïdes aortiques qui sont tout à fait souples et intactes et qui s'accolent parfaitement contre la paroi aortique, on trouve un anneau musculaire qui fait saillie dans la lumière sous-sigmoïdienne et forme une sorte de rétrécissement qui contraste avec l'élargissement de la portion du ventricule situé au-dessous, c'est-à-dire de la chambre de chasse. Il y a là comme une sorte de margelle que l'on voit très nettement sur la pièce formolée et qui paraît nettement hypotonique.

On prélève deux fragments de cette margelle pour examen histologique ainsi qu'un fragment de valvule sigmoïde et de l'aorte sus-sigmoïdienne.

L'oreillette droite paraît normale. Le ventricule droit est comme écrasé par le ventricule gauche qui fait une saillie considérable à son

intérieur. Les sigmoïdes pulmonaires, l'artère pulmonaire et l'infundibulum pulmonaire sont tout à fait normaux de même que la tricuspide.

En somme, le rétrécissement musculaire sous-aortique peut facilement expliquer le souffle systolique, fait qu'avaient déjà vu Gallarvadin, Pagliano, Giraud et J.-M. Bert.

L'intégrité absolue des valvules sigmoïdes aortiques et leur souplesse empêchent de leur donner une part quelconque dans la production des souffles constatés.

Examen histologique (Laboratoire d'anatomie pathologique de la Faculté) :

a) Myocarde : le fragment de myocarde du V. G. présente une structure remaniée : d'une part les striations des fibres musculaires sont très atténuées, parfois invisibles, mais leur interprétation doit être réservée du fait d'un prélèvement tardif ; d'autre part, un œdème interfasciculaire considérable dilacère les fibres au point de donner au myocarde un aspect dissocié caractéristique de l'insuffisance cardiaque. Pas de lésions scléreuses du myocarde ni des vaisseaux.

b) Le fragment de myocarde qui constituait une margelle, présente :

1° Une structure identique à celle que nous venons de rencontrer avec par place, une nette accentuation de l'infiltration odémateuse.

2° Une infiltration scléreuse extrêmement importante, prenant naissance sous l'endocarde et diminuant d'intensité dans la profondeur du tissu musculaire. Cette sclérose est tellement dense par endroits qu'elle sépare en îlots les fibres myocardiques.

c) Valvules sigmoïdes : Leur structure est normale, elles ne présentent pas d'épaississement de leur paroi : ni fibrose, ni calcification, aucune réaction inflammatoire.

d) Aorte : les diverses tuniques ne présentent pas de modification structurale ; la média paraît cependant augmentée d'épaisseur. Il n'existe en aucun point, de réaction inflammatoire à type d'infiltration lymphoplasmocytaire. Absence de calcifications et de lésions athéromateuses sur les fragments examinés.

En somme cette observation nous montre une asystolie à la période terminale. Malgré la gravité des signes périphériques, les signes cardiaques ne révélaient pas leur importance. De plus l'examen microscopique et macroscopique objective l'existence de lésions dont le caractère banal et le peu d'extension contrastent avec la gravité de l'évolution clinique.

Lorsque ce rétrécissement sous-aortique fonctionnel n'apparaît pas d'une façon évidente à l'autopsie, il nous semble que le passage brusque du sang d'une partie étroite, la région infundibulaire, dans une partie plus large, l'aorte largement dilatée, suffise à expliquer la production du souffle systolique. Nous résumons à ce sujet l'observation d'une maladie de Vieussens que Pallasse et Jean Bret ont rapportée sous le titre de : « Aortite intense, non syphilitique, avec insuffisance aortique. »



LEGENDE N° 1. — Malade de l'observation n° 2
 Aorte vue par la face ventriculaire — 1. : Plaques d'athérome ; 2. : Valvule sigmoïde.



LEGENDE N° 2. — N° 1 : Aorte ; n° 2 : Valvule sigmoïde ;
 n° 3 : Rétrécissement sous-sigmoïdien.

OBSERVATION n° 3 (Pallasse et Bret) :

Il s'agissait d'un serrurier de 61 ans, hospitalisé avec le diagnostic de « pseudo-asthme nocturne. Double souffle aortique sur le bord sternal droit. Œdèmes malléolaires » et décédé après un épisode pneumonique.

Dans ses antécédents, on ne relevait pas de syphilis avouée ni de rhumatisme articulaire aigu, ni de chorée.

A l'examen : pointe dans le 6^{me} espace, un peu en dehors de la ligne mamelonnaire. Choc rappelant le choc en dôme. Pas de frémissement.

Petit souffle systolique sans propagation axillaire.

A la base : pas de frémissement, mais dans les deux premiers espaces intercostaux double souffle aortique.

Souffle diastolique, doux, mais très net.

Souffle systolique : ne se propage ni vers la clavicule ni vers le cou.

Tension artérielle : 21-11.

Pas de signes périphériques d'insuffisance aortique.

Foie légèrement hypertrophié.

La réaction de B. W. était négative.

A l'examen radioscopique : gros cœur et très grosse aorte ascendante.

A l'autopsie : Cœur énorme, uniformément hypertrophié, ne présentant rien d'anormal au niveau des orifices auriculo-ventriculaires.

Aorte athéromateuse, cartonnée, rigide, craquant sous les ciseaux. Dilatation cylindrique géante de la première portion qui forme une poche profondément creusée sans caillots ni périaortite.

A signaler une légère anomalie des valvules sigmoïdes de l'aorte qui ne présentent que deux valves. L'une d'elles est reliée à la paroi aortique par une bride qui l'empêche de retomber complètement, produisant une insuffisance certaine.

Enfin Vires et Anglada ont publié dans leur mémoire sur « Le Syndrome de Hogdson » l'observation d'une femme de 43 ans, hospitalisée avec un syndrome d'insuffisance cardiaque, et double souffle de la base, pour lequel ils ont porté le diagnostic de « dilatation et insuffisance aortique, syndrome de Hogdson. » Voici le résumé de cette observation :

OBSERVATION n° 4 (Vires et Anglada) :

M^{me} B..., 43 ans, hospitalisée avec un syndrome d'insuffisance cardiaque, double souffle de la base dont les deux temps sont égaux comme durée, intensité, tonalité, prodominant au niveau de l'orifice aortique, mais se prolongeant le long de l'aorte et du bord droit du sternum, jusqu'à l'appendice xyphoïde, sans thrill ni frémissement cataire. Signes périphériques de l'insuffisance aortique athéromateuse.

L'autopsie, à la suite du décès dû à une crise d'œdème aigu du poumon, montre un cœur hypertrophié, particulièrement au niveau du ventricule gauche, dont la paroi est extraordinairement épaissie, pesant 820 gr. ; des orifices valvulaires non lésés ; des valvules sigmoïdes intactes, souples, non déformées ; un anneau d'insertion dur, mesurant 10 cm. ; une aorte nettement dilatée, depuis son émergence cardiaque jusqu'au bord externe de l'artère sous-clavière gauche, dilatation absolument régulière.

L'épreuve de l'eau révèle une insuffisance aortique.

L'aorte est parsemée sur toute sa surface interne de plaques calcaires dont certaines ont une étendue assez grande et sont comme incrustées dans la paroi du vaisseau, paroi épaisse et rigide.

Cette observation typique présentée comme une maladie de Hogdson, constituerait pour nous un tableau de maladie de Vieussens. Certains, pour concilier deux écoles, la baptiseraient « maladie de Hogdson-Vieussens » comme on l'appelle parfois. Mais d'autres esprits plus scientifiques lui donneraient peut-être et à juste titre, le nom d'insuffisance aortique syphilitique, étant donné l'âge de la malade et malgré l'absence de toute réaction sérologique de la syphilis.

Quoiqu'il en soit, nous y retrouvons une aorte athéromateuse et dilatée, un ventricule gauche également dilaté et des valvules sigmoïdes intactes.

2° *Le souffle diastolique.*

Le souffle diastolique dont la pathogénie est acceptée actuellement par presque tous les auteurs classiques mais dont deux écoles, l'école lyonnaise et l'école parisienne se réservent néanmoins chacune une théorie propre, a suscité de nombreuses controverses.

L'unanimité des opinions s'est cependant ralliée à sa nature fonctionnelle. Corrigan l'a admise le premier en écrivant : « La dilatation de l'aorte s'étend quelquefois jusqu'à l'orifice même du vaisseau et alors, les valvules deviennent insuffisantes à leur fonction, non à cause des lésions elles-mêmes mais à cause de l'orifice de l'aorte. Cette dilatation empêchant les valvules de s'unir au centre du vaisseau, le sang reflue dans le ventricule. »

A la suite de Corrigan, Aran, Alvarenga, Perth, Peskooh, Jaccoud, Chauffard, Bouveret, admettent cette insuffisance par dilatation de l'aorte.

Dans son traité des Maladies du Cœur et des Artères, Huëhard écrit : « Par suite de la dilatation de l'aorte qui peut acquérir de grandes dimensions, l'orifice aortique se dilate et il peut en résulter une insuffisance sans lésion des valvules sigmoïdes. »

Charcelay, le premier dans sa thèse, nie cette insuffisance par dilatation aortique : « Qui dit insuffisance des valvules aortiques, écrit-il, dit altération de leur tissu. » Et Peter lui fait écho dans ces phrases : « La dilatation de l'anneau aortique ne peut, à elle seule, produire une insuffisance ; il existe simultanément des lésions valvulaires. »

Sous les bannières de cette école, se rangent Friedreich, Rosenstein, Potain, qui reproduisit expérimentalement avec Barié la dilatation de l'orifice aortique en le soumettant à des pressions considérables, supérieures à 40 cms de mercure qui ne peuvent exister sur le vivant.

Chabaliér, par deux fois, força l'orifice aortique avec des pressions respectives de 30 cms et de 12 cms de mercure, mais sur des aortes athéromateuses.

Beutter, sur sept cœurs n'a produit que deux fois une insuffisance aortique fonctionnelle, une fois sur un cœur d'athéromateux, une autre fois sur un cœur mou, dilaté et putréfié, avec des pressions de 30 et de 25 cms de mercure.

De toutes ces expériences, il ressort qu'il faut des pressions bien supérieures à celles que l'on peut observer dans les affections qui s'accompagnent d'hypertension artérielle pour produire la dilatation de l'orifice aortique. Mais il n'en résulte pas que l'insuffisance aortique fonctionnelle par distension de l'aorte n'existe pas, car les partisans de l'insuffisance fonctionnelle soutiennent à juste titre que ces expériences sont loin des conditions anatomiques et physiologiques qui existent sur le vivant.

Gallavardin reprit ces expériences en 1933 pour aboutir... à des conclusions diamétralement opposées...

D'autres auteurs enfin, tels que Laveran, Hayem et Gilbert prétendent qu'il existe toujours, si minimes soient-elles, quelques lésions des sigmoïdes, soit épaississement du bord libre des valvules, soit augmentation de profondeur des nids valvulaires, soit plaques d'athérome à la base ou aux angles des sigmoïdes.

Mais pour Gallavardin, un épaississement léger des valvules à condition qu'il ne modifie ni leur forme, ni leur bord libre, ni leur souplesse, ne peut pas expliquer un souffle diastolique.

Pour Gull, il y aurait insuffisance aortique par simple lésion athéromateuse des sinus de Valsalva qui joueraient normalement un rôle actif dans l'occlusion valvulaire ; devenus rigides, ils ne pourraient plus jouer ce rôle.

Mais Blache, De la Rue, Renvers, Lépine ont publié des observations dans lesquelles tout l'appareil valvulaire était absolument sain.

Malgré toutes les expériences, les théories les plus savantes, l'anatomie est là pour montrer que l'insuffisance fonctionnelle par dilatation aortique existe et n'est pas une vue de l'esprit ; nos observations 2, 3, 4 le prouvent et à l'autopsie de tous les malades atteints de maladie de Vieussens, on retrouve ce fait caractéristique, la dilatation cylindrique et uniforme de l'aorte et un gros ventricule.

Cette distension de l'aorte ascendante pavée d'athérome est nettement visible chez notre malade Rou..

Nous ajoutons gros ventricule, car ce facteur serait aussi susceptible de jouer un rôle dans la fuite diastolique en l'absence de toute lésion valvulaire, par l'hypotonie du bourrelet musculaire qui sous-tend l'appareil valvulaire sigmoïdien.

Cette notion est due à Laubry et Doumer qui apportèrent en 1923, quatre observations anatomo-cliniques incontestables d'insuffisance aortique fonctionnelle, avec valvules indemnes, aorte normale et dilatation énorme du ventricule gauche. Les fibres musculaires de l'infundibulum soutiennent le plancher sigmoïdien ; elles aident à maintenir le plan d'insertion des valves. Lorsqu'elles se relâchent par suite de la distension du myocarde, les valves s'écartent et l'insuffisance fonctionnelle se constitue comme dans l'insuffisance mitrale.

Paviot a également rapporté le cas d'une insuffisance aortique fonctionnelle chez un jeune sujet à gros cœur avec intégrité de l'aorte.

Comme toujours, la vérité se retrouve dans l'association de ces deux mécanismes, qui ne s'opposent pas, mais qui sont liés, au contraire, dans tous les cas anatomo-cliniques. Nous les rappellerons succinctement à la fin de ce chapitre.

Le souffle diastolique est dû :

- 1° A une distension de l'aorte ascendante (théorie de Gallavardin).
- 2° A l'hypotonie du bourrelet musculaire qui sous-tend l'appareil valvulaire sigmoïdien (théorie de Laubry et Doumer).

Ces deux mécanismes associés produisent une insuffisance aortique fonctionnelle.

b) *L'insuffisance cardiaque.*

Comment peut-on, alors, expliquer l'insuffisance cardiaque en pareil cas ?

Beau, Bouillaud, Stokes, Potain, Huchard, suivant une conception ancienne, pensaient que la défaillance du cœur droit jouait un rôle essentiel dans la stase veineuse, les œdèmes périphériques, la cyanose, les congestions viscérales, l'oligurie ; le cœur, après avoir longtemps lutté, se laissait dilater ; épuisé, il permettait au sang de stagner dans les tissus, d'où leur souffrance par anoxie.

A cette opinion, fit suite celle de Lian, considérée longtemps comme classique. Lian distinguait :

- 1° Les insuffisances auriculaires, surtout gauches, dues aux cardiopathies mitrales et à la sclérose myocardique ;
- 2° L'insuffisance ventriculaire droite, qui serait, d'après cet auteur, très fréquente et dont les signes sont dominés par l'importance de la stase veineuse de la grande circulation cave, à la suite de la défaillance du ventricule droit incapable de jouer son rôle de pompe aspirante du sang veineux ;

3° L'insuffisance ventriculaire gauche enfin, qui comprend elle-même :

- la petite insuffisance, dont la dyspnée nocturne, les palpitations, l'augmentation du ventricule gauche, la tachycardie, le bruit de galop constituent les signes d'alarme ;
- les accidents paroxystiques dont la triade pseudo-asthme, œdème aigu, angine de poitrine, traduit l'imminence du danger irrémédiable, qui conduit vers
- la grande insuffisance au cours de laquelle apparaissent le pouls alternant, l'hypertension artérielle, l'augmentation de volume du cœur à la radioscopie et le souffle mitral fonctionnel.

Lian, remaniant plus tard cette conception, mit au premier plan l'insuffisance des ventricules dans la cause de l'insuffisance cardiaque et attribua une part prépondérante à l'insuffisance ventriculaire gauche dans l'établissement des œdèmes et des stases viscérales.

Avec Laubry, enfin, apparut cette théorie aujourd'hui admise par tous, selon laquelle la stase de la petite circulation est incapable de provoquer l'insuffisance ventriculaire droite qui est donc très rare. L'encombrement vasculaire de la grande circulation est dû seul à l'insuffisance ventriculaire gauche.

A cette notion, s'ajoute celle du syndrome de Bernheim, caractérisé anatomiquement par un ventricule droit de capacité réduite par la hernie d'un ventricule gauche dilaté et hypertrophié, et cliniquement, par un encombrement vasculaire progressif dissocié, portant sur le système cave, la petite circulation restant indemne jusqu'à la période terminale de la maladie. Les affections aortiques constituent le facteur étiologique le plus fréquent et parmi elles, l'aortite scléreuse et l'aortite spécifique ; telle est la conclusion que dégage G. Tissot de son travail de thèse sur le syndrome de Bernheim dans lequel il a trouvé, 19 fois sur 26 observations, les lésions aortiques à l'origine du syndrome.

Lorsqu'il existe des défauts valvulaires tels qu'une sclérose rétractile des valvules sigmoïdes, il serait logique de leur attribuer une part importante dans la production de l'insuffisance cardiaque. La régurgitation diastolique qui en résulte en effet, surcharge le ventricule gauche qui doit emmagasiner 10 à 30 cc. et davantage de sang, en plus de la quantité normale qu'il projette à chaque systole. Ce travail supplémentaire entraîne une hypertrophie réactionnelle du ventricule gauche : ces deux facteurs s'équilibrent pendant un temps variable, en général assez long. Mais, au bout d'un certain temps, l'expulsion sanguine diminue d'importance, la dilatation ventriculaire atteint une limite qu'elle ne peut plus dépasser, entraînant alors les accidents progressifs de l'insuf-

fisance cardiaque : « Envisagée à la lumière de l'instantané circulatoire, l'insuffisance cardiaque ne nous apparaît plus comme déterminée essentiellement par l'engorgement vasculaire progressif en amont d'un barrage mais bien de ses premiers symptômes à sa fin, comme une interaction constante entre la capacité fonctionnelle du cœur, limitée par sa lésion et la nutrition de l'organisme. Si, au cours d'une période plus ou moins longue d'adaptation, ce double jeu cardiaque et tissulaire réalise un équilibre qui suffit à la fois à protéger le cœur et à assurer à l'ensemble de l'économie une nutrition convenable, peu à peu cet équilibre cesse d'être maintenu. Sa rupture, qui caractérise la décompensation, va créer un cercle vicieux au cours duquel la nutrition, de plus en plus imparfaite des tissus, donnera lieu à des conditions circulatoires de moins en moins favorables pour le cœur et précipitera sa déchéance. » (A. Jouve et J. Vague.)

A ce facteur mécanique, il faut ajouter un processus presque physiologique qui se rencontre dans tous les cœurs séniles, puisque, il ne faut pas l'oublier, la maladie de Vieussens est l'apanage des vieillards. Il s'agit, soit d'infiltration scléreuse sous forme d'îlots disséminés, qu'on a comparée à une véritable cirrhose du myocarde, soit de lésions d'origine vasculaire, les infarctus myocardiques. Ce cœur, soumis à un surcroît de travail, qui aurait besoin de recevoir une ration supplémentaire de sang, comme tout muscle en état de fonctionnement exagéré, est irrigué, au contraire, d'une façon défectueuse, d'une part à cause de ses artères nourricières, les coronaires, souvent touchées par l'athérome, d'autre part à cause de l'insuffisance d'apport du sang dû à l'hypotension qui existe dans le réservoir aortique au moment de la fermeture des valvules sigmoïdes. Mais, dans le cas de notre malade Rou..., comme dans tous les cas d'athéromatose aortique en général, ces défauts valvulaires manquent, le souffle systolique étant lié à un rétrécissement sous-aortique, le souffle diastolique à une distension de la crosse et à une hypotonie du bourrelet musculaire. Le cœur, obligé de lutter contre ce tube rigide représenté par une aorte calcaire qui ne lui apporte plus une aide suffisante par son élasticité physiologique normale (cœur périphérique) défaillerait progressivement mais toujours tardivement ainsi que le démontre la relative longue tolérance de ces doubles souffles chez les vieillards.

En effet, jusqu'à la période terminale, l'auscultation de notre malade n'a point révélé de troubles du rythme constituant une preuve clinique formelle en faveur de l'intégrité du myocarde. Ces troubles du rythme, très fréquents quand il existe des îlots de sclérose, précèdent les œdèmes dans leur apparition. Or, ici c'est bien après l'apparition des œdèmes, c'est-à-dire à une phase tardive de la déchéance du myocarde,

qu'ils apparaissent. Sur la pièce que nous avons étudiée histologiquement on trouve des lésions aortique d'athérome très importantes, surtout développées dans la portion ascendante ; les sigmoïdes étaient intactes, le cœur aussi.

La myocardite intervient peut-être dans cette évolution mais elle resterait pour nous au second plan. L'insuffisance cardiaque relève d'une sorte de myocardie sénile, d'un fléchissement du muscle cardiaque soumis à un dur travail, qui consiste à vaincre la résistance d'une aorte pierreuse pour assurer aux viscères et au corps tout entier leur charge sanguine.

Etude clinique

A. - LA SÉMÉIOLOGIE AORTIQUE.

On reste souvent confondu en découvrant à l'autopsie de vieillards morts d'affections pulmonaires, de ramollissement cérébral ou de tout autre maladie, une aorte profondément altérée par l'athérome sans que rien, durant la vie, ait permis de soupçonner une lésion aussi étendue et aussi mutilante.

a) *Signes fonctionnels.*

Cette évolution torpide des lésions athéromateuses explique le début clinique peu précis de la maladie de Vieussens. Le plus souvent ce sont les signes fonctionnels qui attirent, au début, l'attention sur l'aorte.

La douleur, symptôme essentiel, se place au premier plan ; elle revêt le type d'une sensation pénible, d'une gêne douloureuse, d'une pesanteur rétrosternale. Elle peut être une simple douleur en barre, survenant à la marche, ou un vague endolorissement ; parfois, ce sont des souffrances précordiales, sourdes, continues, ou une sensation de respiration bouchée (blockpnée) de Gallavardin.

Parfois, éclatent de véritables crises d'angine de poitrine typiques avec sa douleur sternale supérieure, atroce, constrictive, irradiée dans le membre supérieur gauche, s'accompagnant d'angoisse et immobilisant le malade sur place, traduite ou non à l'électrocardiogramme par une altération du type coronarien.

Les irradiations peuvent aussi varier d'une façon considérable et se faire dans le bras droit, au poignet, à la nuque, à la face ; la douleur peut débuter par les membres et gagner ensuite la région précordiale.

La dyspnée est moins suggestive car elle est plus volontiers rattachée à une insuffisance ventriculaire gauche ; elle est continue ou paroxystique, déclenchée par l'effort ou spontanée, nocturne, asthmatiforme.

A côté, il existe souvent d'autres symptômes mineurs : quintes de toux sèche, sifflante, survenant par accès, dysphonies, vertiges, bourdonnements d'oreille,

En réalité, bien souvent la symptomatologie est des plus frustes : d'énormes lésions anatomiques peuvent rester latentes, contractant avec la symptomatologie bruyante de certaines aortites syphilitiques, dans lesquelles les lésions sont parfois minimes.

b) *Signes physiques.* . .

L'allongement de l'aorte produit une surélévation du vaisseau qui rend parfois les battements aortiques visibles et le plus souvent palpables dans les creux sussternal et sus-claviculaire. Une percussion attentive et méthodique révèle la dilatation de l'aorte par la classique matité en « cimier de casque ».

L'examen du cœur montre, dans la plupart des cas, un gros cœur dont la pointe est abaissée et déviée.

L'auscultation fournit des données très importantes : d'abord la présence du double souffle de la base :

1° Le souffle diastolique se perçoit au début, au niveau du deuxième espace intercostal droit ; par la suite, il émigre plus bas vers la pointe de l'appendice xyphoïde. Il est parfois très net ou souvent doux, aspiratif, court, délicat à entendre.

2° Au souffle diastolique s'associe un souffle systolique, dit d'accompagnement, des auteurs lyonnais. Il est de règle de le rencontrer très fréquemment. Il se perçoit aussi au même niveau que le souffle diastolique. Cette superposition des deux souffles au même siège ou signe d'Oddo, constitue un signe important de diagnostic différentiel entre la maladie de Vieussens et l'insuffisance aortique syphilitique au début.

L'intensité du souffle systolique est modérée en général, quelquefois rude comme dans le cas de notre malade, mais jamais rapeux et vibrant comme dans le rétrécissement aortique ; il est irradié vers les vaisseaux du cou.

On peut encore entendre en plus une autre variété de souffle, le souffle mitro-aortique, « en bandouillère », en écharpe, déterminé par l'athérome de la grande valve aortique de la mitrale.

Il n'est guère différent du souffle mitral que par son siège. Le maximum est, en effet, derrière le sternum, entre les troisième et quatrième cartilages costaux gauches ; il se propage vers la pointe et vers le cou, s'entendant encore dans les carotides. La grande valve aortique de la mitrale, au moment de la systole, crée par son immobilité relative, une insuffisance de l'orifice auriculo-ventriculaire et un obstacle au courant sanguin dans l'infundibulum aortique. Il se forme deux veines liquides, l'une vers l'oreillette et l'autre vers l'aorte d'où a production d'un souffle unique de la pointe comme de la base, dont le maximum est, à mi-chemin, entre les deux.

S'il coexiste une insuffisance cardiaque, elle peut se traduire par un bruit de galop ou un souffle systolique d'insuffisance mitrale fonctionnelle, des extrasystoles, ou une arythmie complète.

L'examen de la circulation périphérique montre des artères temporales et humérales dures, sinueuses, un pouls tendu.

La tension artérielle est variable, parce qu'elle est conditionnée par l'énergie des contractions cardiaques, la fréquence de ces contractions, la résistance du réseau vasculaire à l'écoulement du sang. En général, la tension maxima est souvent au-dessus de la normale, mais l'hypertension est modérée, aux environs de 20-21, souvent silencieuse et bien tolérée. Elle peut être aussi assez fréquemment normale ou basse. Lorsqu'elle est très élevée (25-30 et plus) il faut soupçonner soit une hypertension antérieure à l'athérome, soit un mal de Bright surajouté. Il faut remarquer, cependant, que les renseignements fournis par l'appareil n'ont pas une valeur absolue par le fait que l'artère, anormalement dure, offre une résistance à l'écrasement par la manchette qui contribue à élever les chiffres.

c) *Signes radiologiques.*

Comme l'ont fixé Vaquez et Bordet, on peut voir trois degrés dans les modifications de l'opacité de l'aorte sénile.

Dans un premier degré : en frontale, apparaît au-dessous de l'hémicercle aortique gauche, un deuxième arc aortique un peu plus pâle, formé par le début de la portion descendante ; en O.A.G., l'aorte horizontale est visible dans la plus grande partie de l'espace clair, mais s'estompe au voisinage de la colonne.

Au deuxième degré, le trajet de l'aorte horizontale est visible en oblique et est suivi par la partie initiale descendante dans l'espace clair.

Le troisième degré est caractérisé par la visibilité dans toutes les positions obliques, surtout en O.A.D., du trajet réel de l'aorte descendante jusqu'au diaphragme.

A cette notion densimétrique, qui manque d'objectivité et comporte de nombreuses causes d'erreur, Laubry a substitué le trépied radiologique de l'aortite basé sur l'opacité, le calibre et le trajet du vaisseau, trépied qu'il faut avoir à l'esprit en face de l'écran radiologique et rechercher dans les diverses positions du malade.

Dans la maladie de Vieussens, la radioscopie montre presque toujours :

— De face : le pédicule vasculaire très élargi évoquant l'image classique « en cimier de casque ». L'aorte ascendante fait saillie dans le champ pulmonaire droit. Le sommet de la

crosse est surélevé, atteignant parfois le bord supérieur des articulations sterno-claviculaires. L'aorte descendante déborde à gauche le champ pulmonaire et se continue avec l'arc aortique suivant une courbe élargie, faisant une saillie exagérée. On note une augmentation plus ou moins considérable du volume de la masse ventriculaire. Le cœur est étalé, la pointe globuleuse et mousse.

— En O.A.D. : l'élargissement du pédicule vasculaire ; on observe un signe négatif important : l'absence de calcifications sigmoïdiennes après un examen attentif et une pénétration de rayons suffisante.

— En O.A.G. : le déroulement de la crosse en « col de cygne » qui dépasse en arrière le bord postérieur du rachis.

Enfin, dans les deux bases pulmonaires, on peut observer des signes d'épanchement.

d) *Signes électrocardiographiques.*

Au moment où l'électrocardiogramme prend une importance de premier plan dans le but de fixer le diagnostic et même le pronostic d'une affection cardiaque, on ne manquera pas de demander un tracé électrique qui ne révélera aucun signe particulier à la maladie.

On pourrait voir : soit une déviation vers la gauche de l'axe électrique, soit une inversion de T1, soit une inversion des dérivations précordiales CF4 - CF6 traduisant tantôt une insuffisance coronarienne, tantôt une hypertrophie ventriculaire gauche.

e) *Signes de laboratoires.*

La réaction de Bordet-Wassermann est négative dans les cas purs, mais elle peut être positive lorsqu'il y a association d'athérome et de syphilis, ce qui n'est pas très rare, à Marseille tout au moins.

B. - L'INSUFFISANCE CARDIAQUE.

La sclérose, dans sa marche évolutive, atteinte souvent le muscle cardiaque lui-même, réalisant la myocardite scléreuse classique du vieillard, qui se présente sous deux formes cliniques :

- les formes à signes physiques ;
- les formes à signes fonctionnels.

1° *Formes à signes physiques.*

Elles sont caractérisées par l'arythmie. C'est ainsi que l'on observe, par ordre de fréquence, les extrasystoles, l'arythmie complète, les bradycardies et les tachycardies.

a) *Les extrasystoles* traduisent, le plus souvent, le seul signe objectif de l'insuffisance ventriculaire gauche du vieillard, car les signes physiques habituels (galop, souffle systolique) sont souvent absents.

b) *L'arythmie complète* consiste en une inégalité dans le temps et dans la force des contractions ventriculaires ; les tachyarythmies ou les bradyarythmies s'accompagnent de signes fonctionnels plus ou moins marqués d'insuffisance ventriculaire.

L'électrocardiogramme permet, dans les cas où l'arythmie est difficile à diagnostiquer cliniquement, d'en affirmer l'existence en montrant la fibrillation ventriculaire et de déceler les extrasystoles dont l'arythmie ne laissait pas soupçonner l'existence car il est important de savoir s'il existe des extrasystoles ventriculaires qui annoncent, surtout au cours de la fibrillation auriculaire, l'apparition certaine d'une insuffisance ventriculaire gauche.

Ce diagnostic est presque évident lorsque, à l'arythmie complète, se substitue un rythme bigéminé qui extériorise une réaction anormale d'un myocarde profondément altéré.

c) *Les bradycardies* comprennent les bradycardies totales et les bradycardies par dissociation auriculo-ventriculaire.

Les premières ne donnent souvent aucun signe fonctionnel et sont bien souvent tolérées longtemps. A un âge avancé, l'adaptation à une diminution de la capacité fonctionnelle cardiaque est plus aisée qu'à tout autre âge, en raison de la vie sédentaire et ralentie du vieillard.

Il peut exister des accidents nerveux, tels que : absences, syncopes, lipothymies. Ils ne modifient pas nécessairement le rythme.

Les bradycardies par dissociation auriculo-ventriculaire sont tout à fait différentes de la forme précédente ; les oreillettes conservent leur rythme normal tandis que les ventricules battent pour leur propre compte au rythme dit idio-ventriculaire lent, indépendant de toute action physiologique accélérant le cœur et de l'action accélératrice de l'atropine.

d) *Les tachycardies* ne sont pas un rythme habituel du cœur sénile. Il s'agit surtout de crises paroxystiques survenant pour la première fois chez un vieillard, s'accompagnant ou non de douleurs angineuses, de dyspnée et de collapsus. Elles ont une signification grave.

e) *L'asystolie œdémateuse* : à côté de ces formes classiques d'insuffisance cardiaque se traduisant cliniquement par des signes fonctionnels, l'aortite athéromateuse peut donner naissance à une variété particulière d'asystolie sénile, l'asystolie œdémateuse étudiée par Girault dans sa thèse.

Cette variété d'asystolie est caractérisée par un signe pré-

cocce et longtemps isolé, l'infiltration œdémateuse des membres inférieurs : à ce stade, il n'existe aucun autre symptôme de stase viscérale ; le cœur est normal à l'auscultation et souvent peu augmenté dans ses contours radiologiques.

Les œdèmes sont blancs, mous, prenant le godet. Ils restent longtemps localisés aux chevilles et remontent ensuite aux cuisses. La diurèse est déjà diminuée.

A la période d'état, survenant plus ou moins tôt après le début, apparaissent peu à peu des signes cardiaques et des signes périphériques.

Les bruits du cœur restent réguliers, mais ils s'accélèrent. Le foie augmente de volume, devient douloureux à la palpation. Les bases pulmonaires sont mûtes ; la dyspnée d'effort avertit le malade de la nécessité de mettre un frein à ses dépenses qui épuisent le myocarde. S'il néglige cette sonnerie d'alarme, il s'acheminera irrémédiablement vers la dernière période, celle où les stases viscérales importantes, les troubles du rythme, les grands accidents asystoliques présagent l'issue fatale.

On comprend que les symptômes atypiques d'insuffisance cardiaque rendent le diagnostic différentiel particulièrement difficile au début. Il faut avoir l'attention orientée vers le cœur et l'aorte, rechercher les signes frustes de l'aortite athéromateuse, compléter cette étude clinique par la radiographie qui objective l'insuffisance cardiaque et surtout par l'électrocardiogramme qui peut la révéler par les déformations caractéristiques du tracé : élargissement, aplatissement, inflexion des ondes rapides Q.R.S., inversion de l'onde T.

Il faudra éliminer les œdèmes d'origine rénale par les signes cliniques et les signes de laboratoire, l'œdème des cirrhoses, les œdèmes de carence ; dans certains cas, seule l'évolution vers l'asystolie signera la nature de ces œdèmes. L'évolution est en effet inéluctable, mais plus ou moins rapide suivant l'intensité de l'athérome, les lésions viscérales associées, la capacité de résistance du muscle cardiaque, le genre de vie et le milieu social, l'action thérapeutique.

2° *Formes à signes fonctionnels.*

Elles comprennent les formes douloureuses et les formes pulmonaires.

a) *Formes douloureuses* : représentent l'angine de poitrine à tous ses degrés, en rapport avec une coronarite athéromateuse associée à une insuffisance de nutrition du muscle cardiaque qui crée de petits foyers ischémiques ou hémorragiques décelés seulement à l'examen anatomique du cœur, ou de gros foyers d'infarctus avec ses manifestations fonctionnelles intenses et son pronostic souvent fatal.

b) *Formes pulmonaires* : se manifestent par la bronchite, l'emphysème, les œdèmes pulmonaires et l'infarctus pulmonaire.

— *Bronchite et emphysème* : constituent le catarrhe chronique des vieillards, souvent symptomatique de la déficience cardiaque sans signes évidents de souffrance myocardique. Les signes physiques consistent en une inspiration humée, une expiration prolongée et en bruits surajoutés, râles sibilants, banaux de bronchite, disséminés dans toute l'étendue des poumons et mêlés à des râles sous-crépitaux aux deux bases.

Les signes fonctionnels n'ont rien de caractéristique : dyspnée d'effort, toux, expectoration blanche et mousseuse. L'action curatrice remarquable du traitement toni-cardiaque, différencie ces états des emphysèmes véritables avec bronchite chronique.

— *Œdèmes pulmonaires* : la forme chronique des bases est pour ainsi dire constante et compatible avec un certain degré d'insuffisance cardiaque bien tolérée. Elle est souvent latente et nécessite une ponction exploratrice systématique souvent nécessaire chez ces malades à réaction insidieuse pour en affirmer le diagnostic. Ces œdèmes manifestent, cependant, souvent leur présence, par des râles crépitaux siégeant aux deux bases et de la matité.

L'œdème aigu est un accident fréquent et constitue une cause fréquente de mort de ces vieillards athéromateux.

— *Infarctus pulmonaire* : il est lié, comme les œdèmes pulmonaires, à l'état de déficience cardiaque et à un certain degré d'altération de l'arbre circulatoire pulmonaire. Il se manifeste par une expectoration hémoptoïque ou par une réaction pleurale qui en résulte, ou le plus souvent par une association des deux symptômes. Sa formation est d'habitude insidieuse et révélée seulement par des signes fonctionnels au premier rang desquels il faut placer la dyspnée.

Donzelot et Nouille ont insisté sur cet infarctus pulmonaire des scléreux et des athéromateux, dans un article paru dans la *Presse Médicale* ; il représente pour eux un signe d'une valeur pronostique certaine, au même titre que l'œdème aigu ou l'angine de poitrine.

C. - LES TABLEAUX CLINIQUES.

Ils sont variés. Pour la commodité de l'exposé nous les classerons en formes latentes, formes mineures et formes majeures.

a) *Les formes latentes.*

Elles ne sont pas rares, elles ne se traduisent par aucun signe fonctionnel qui attire l'attention sur l'appareil cardio-aortique. On est surpris, à l'auscultation d'un vieillard qui ne

se plaint de rien, ou qui est atteint de toute autre affection, de découvrir un double souffle de la base. Tel est le cas de l'observation suivante :

OBSERVATION n° 5 (Service de M. le Professeur Poinso) :

B... Eugénie, 56 ans, sans profession, entre dans le service pour « un syndrome infectieux aigu ».

Elle souffre depuis cinq mois d'une douleur de l'aîne gauche qui s'est propagée vers le flanc, la base et le côté gauche du thorax, douleur très vive, constante, n'augmentant pas à l'effort et non calmée par le repos. Elle n'a pas toussé ni craché et n'a pas pris sa température. Elle aurait maigri de 15 kg depuis cinq mois. Elle a toujours eu un excellent appétit et digère bien. Elle transpire légèrement la nuit.

Malgré ses douleurs, elle a toujours vaqué à ses occupations, n'ayant jamais été essoufflée.

Il y a six jours, elle a eu des étourdissements, des nausées, des frissons, de la température à 40° le matin, 39° le soir, qui l'ont obligée à garder le lit. Elle s'est soumise à la diète lactée.

Elle a toujours bien uriné ; elle a été réglée à 17 ans et ménopausée à 42 ans.

Elle a un enfant de 25 ans en bonne santé et n'a jamais eu de fausses couches. Son mari serait actuellement soigné à la pénicilline pour pleurésie purulente.

Elle a perdu sa mère, à l'âge de 71 ans d'une broncho-pneumonie survenue après une fracture du col du fémur, ainsi que son père à l'âge de 48 ans à la suite d'un traumatisme thoracique avec fracture de côte.

Elle a également perdu un frère, décédé à 46 ans dans un sana.

Actuellement, elle a encore quatre frères et sœurs vivants en bonne santé.

Elle a eu la typhoïde à 7 ans, la rougeole à 8 ans et s'enrhume tous les hivers.

Elle n'a jamais eu de rhumatisme articulaire aigu et n'a jamais bu de lait de chèvre. Elle a par contre mangé beaucoup de coquillages.

Divers examens ont été pratiqués en ville, montrant l'absence de sucre dans les urines et la présence d'albumine au taux de 0,40 gr. par litre.

Une formule et une numération globulaire, donnaient le nombre et la proportion des éléments suivants :

Globules rouges : 4.000.000.

Globules blancs : 8.000.

Hémoglobine, 80 %.

Polynucléaires neutrophiles, 68 %.

Polynucléaires éosinophiles, 3 %.

Monocytes, 6 %.

Lymphocytes, 23 %.

Enfin un cliché radiographique apportait l'interprétation suivante :
« Crosse de l'aorte élargie. Aorte descendante visible. Cœur augmenté de volume. Aspect pleuro pulmonaire normal. »

L'examen fournit les renseignements suivants :

La langue est saburrale, la rate est percutable sur quatre travers de doigt, non palpable.

Le foie est normal, l'abdomen ballonné, contenant des matières.

Le cœur a un rythme lent et régulier ; en entend un double souffle aortique très intense.

Les artères radiales ne sont pas dures. La tension artérielle est à 12-5.

L'auscultation pulmonaire décèle en arrière quelques râles bulleux à la base droite.

La fosse lombaire gauche paraît plus saillante que la droite et on note un point douloureux costo-lombaire gauche.

Les réflexes rotuliens, achilliens, plantaires et luminaux sont normaux.

Les pupilles sont égales, régulières et contractiles. On remarque un gérontoxon net.

Divers examens complémentaires sont pratiqués, qui montrent :

- une séro-floculation de Meinicke négative ;
- un séro diagnostique de Widal et de Wright négatif ;
- la présence dans les urines de pus, de 0.25 gr. d'albumine, de rares hématies ainsi que de rares entérocoques.

Une radioscopie en date du 28 mai donne les renseignements suivants : « élargissement de l'aorte ascendante et descendante uniformément dilatée et opaque. L'aorte descendante est visible jusqu'au diaphragme. »

On fait le diagnostic de « Pyélonéphrite subaiguë à entérocoques chez une malade atteinte de maladie de Vieussens. »

Le traitement institué (sulfadiazine et uroformine aux doses classiques) vient confirmer le diagnostic. La malade fut rapidement guérie.

Lutenbacher a également publié l'observation d'un homme de 65 ans, hospitalisé pour un syndrome œsophagien avec vomissements immédiats après ingestion alimentaire. L'exploration radiologique révèle une sténose œsophagienne à la partie moyenne et une opacité des vaisseaux ; une réserve est faite sur l'existence d'une ectasie ; mais le cœur, petit, régulier, sans aucun signe d'insuffisance cardiaque, n'attire pas l'attention.

A l'examen anatomique, l'auteur trouve une calcification importante des artères, une aorte béante, dilatée sur tout son trajet, complètement calcifiée, formant une carapace rigide de 2^m/m sur les 2/3 de sa circonférence et une oblitération complète du tronc brachio-céphalique.

b) Les formes mineures :

Elles sont essentiellement dyspnéiques et douloureuses ; elles se rencontrent plus fréquemment que les formes précédentes. Ces deux symptômes inquiètent le malade qui est obligé d'interrompre ses occupations habituelles pour venir consulter. Tel est le cas des observations suivantes :

OBSERVATION n° 6 (Service de M. le Professeur Poinso) :

Cic..., 72 ans, manœuvre, entre à l'hôpital le 26 avril 1946, pour dyspnée intense, à type d'orthopnée, si importante qu'elle l'empêche de marcher. Il a maigri de 15 kg en 10 jours, malgré un appétit conservé.

Les selles sont normales et régulières, les urines suffisantes.

Depuis 7 ans, le malade est gêné par cette dyspnée peu importante au début puisqu'elle lui a permis de mener une vie assez active pendant 5 ans. Il y a deux ans, il a fait un séjour de deux mois et demi dans le service pour œdèmes des membres inférieurs et dyspnée. Il en est sorti amélioré et a repris ses occupations. L'année suivante il a fait un autre séjour de trois mois à l'hôpital Salvator d'où il est sorti sans amélioration nette. Il passe de là à l'Hôtel-Dieu dans le service du P^r Piéri où il reste sept mois au bout desquels il rentre chez lui avec une dyspnée de décubitus importante qui évolue par crises paroxystique.

Dans ses antécédents, on relève « une coupure sur la verge » à 20 ans, mais il n'y a pas de syphilis connue. Il a une méningite à 25 ans, des crêtes de coq à trois reprises à 60 ans, une hernie inguinale droite depuis deux ans et demi et un éthylysme important. Sa femme aurait une aortite. Ils ont eu sept enfants dont trois sont morts.

On examine un malade cyanosé, assis dans son lit. Le pouls est à 64 ; il est bondissant, tendu, mais à droite seulement. On voit battre les carotides. La pointe du cœur est abaissée dans le 7^{me} espace. On entend un double souffle de la base avec clangor du 2^{me} bruit. La tension artérielle est à 21-9.

Dans les deux plages pulmonaires, on entend de nombreux ronchus et sibilants disséminés. L'expiration est prolongée. La langue est saburrale, il n'y a pas de leucoplasie.

L'abdomen ballonné, cache une rate non palpable ni percutable et un foie qui semble avoir conservé ses dimensions normales. Les réflexes sont normaux. On ne voit pas de cicatrices sur la verge. A la radioscopie : on note : de face, un déroulement très marqué de l'aorte qui est plus opaque que normalement, mais qui n'est pas remontée. Le ventricule gauche n'est pas hypertrophié.

En O.A.D. la crosse aortique est élargie (double de la normale ; la descendante est visible).

En O.A.G. dilatation de l'aorte dans toutes ses parties mais un peu plus marquée que dans la région sus-sigmoïdienne. L'aorte est très opaque, en col de cygne ; deux ou trois ganglions calcifiés rétro-aortiques.

Le B. W. est suspect et la réaction de Kahn est faiblement positive. On lui fait six injections de cyanure de mercure et on obtient un B. W. faiblement positif.

En résumé : hyposystolie sans accidents paroxystiques chez un malade atteint d'aortite avec double souffle de la base. Malgré la dilatation sus-sigmoïdienne que la radio met en évidence, l'apparition tardive des troubles, l'absence d'antécédents nets et de stigmates de spécificité, l'existence de calcifications artérielles et aortiques, sont en faveur de l'origine athéromateuse de cette aortite. Dans ce cas, on est cependant en droit d'instituer un traitement antisécificque.

OBSERVATION n° 7 (Service de M. le Professeur Olmer) :

Ma... M. Louise, 84 ans, entre à l'hôpital le 8 décembre 1934, pour douleur thoracique basse, siégeant à gauche, remontant à un mois environ, époque à laquelle elle a été obligée de s'aliter, précédée depuis un temps assez long de dyspnée asthmatiforme d'effort et de décubitus.

Actuellement, elle se plaint de dyspnée, d'un point de côté gauche si intense qu'il empêche la malade de se tenir debout. Toux très modérée, de même que l'expectoration qui est minime, presque nulle. L'haleine est mauvaïse. Elle a maigri mais ne peut préciser la valeur approximative.

A part une affection du genou droit, survenue il y a 40 ans, accompagnée de fièvre et de pertes blanches, sans autre atteinte articulaire et guérie après un temps assez long avec une limitation extrême des mouvements, elle n'a jamais été malade. Mariée, elle a eu trois enfants dont un décédé en bas âge de rougeole ; les deux autres sont en bonne santé. Elle n'a jamais eu de fausses couches. Son mari est décédé d'hémorragie (?)

On se trouve en présence d'une malade âgée, amaigrie, exhalant une haleine fétide. Elle entend relativement bien et répond clairement aux questions qu'on lui pose.

Léger œdème malléolaire. La feuille de température montre l'absence de fièvre.

La base pulmonaire gauche est moins mobile que la droite ; pas de signe du cordeau de Pitres.

Les vibrations sont abolies dans toute la partie inférieure du poumon gauche en arrière ; le doigt percute une matité remontant jusqu'aux deux travers de doigt au-dessus de la pointe de l'omoplate.

L'espace de Traube est submat.

Le signe de la dénivellation de Pitres est très net.

Le murmure vésiculaire est aboli.

Il y a de l'égophonie et un souffle pleural, voilé, lointain expiratoire. La pectoriloquie aphone est également perçue. Le signe du son est positif. Il n'existe pas de succussion hippocratique.

Le pouls est lent, à 48. On note la danse des vaisseaux du cou et une surélévation de la sous-clavière gauche. La TA est de : 17-9.

A la base on entend un double souffle : le souffle systolique, en jet de vapeur, se prolonge le long du sternum. Le souffle diastolique est moins net.

A la pointe on entend un souffle systolique en jet de vapeur se propageant dans la région de l'aisselle, mais sur un espace très court.

Depuis le début de ses troubles, la malade est anorexique et constipée.

L'abdomen est chiffonné mais il n'y a pas de matité dans les flancs.

Le foie est un peu gros, légèrement douloureux, donne un reflux hépato-jugulaire.

La rate n'est pas perceptible.

La malade ressent des douleurs lombaires, elle urine peu.

Les réflexes sont normaux ; les pupilles, irrégulières, réagissent faiblement.

Examens de laboratoire :

Azotémie à 0.45 ;

B. W. négatif ;

Pas d'albumine ni de sucre dans les urines.

Radiographie (Docteur Huguet, Hôtel-Dieu) :

« Image d'épanchement de la base gauche, peu abondant, refoulant légèrement le médiastin ; attraction de la base gauche.

Grosse augmentation du volume du cœur. Nombreuses marbrures parcourant les hémiploges et le cul-de-sac droit comblé.

Le 10 décembre, le D^r Jean Olmer pratique une ponction exploratrice et retire un liquide assez foncé. Le lendemain, il retire un litre de liquide en l'espace d'une heure.

Le liquide pleural d'une part estensemencé sur milieu de Lowenstein, d'autre part est analysé. On trouve :

Un Rivalta positif, un peu d'albumine et une lymphocytose pure.

Une radioscopie montre qu'il existe encore une semaine après un gros épanchement de la base gauche, à la limite horizontale, qui empêché de voir les contours du cœur, et un cliché destiné à fixer cette image donne les mêmes renseignements.

Le 17 décembre, le D^r Jean Olmer retire encore 750 cc. en une heure. La matité a disparu lorsque l'aiguille est retirée.

On entend des frottements pleuraux sur toute la base gauche, non modifiée par la toux.

Après cette deuxième ponction, l'amélioration de l'état général est très nette, la diurée excellente.

La malade quitte l'hôpital trois jours après.

En somme : épanchement pleural de type inflammatoire, à évolution rapidement favorable, chez une aortite athéromateuse de 84 ans, sans signes d'insuffisance cardiaque.

OBSERVATION n° 8 (Service de M. le Professeur Olmer) :

Valérine, 54 ans, entre dans le service de M. le P^r Olmer le 13 mai 1939, pour dyspnée, gêne respiratoire et œdèmes des membres inférieurs. Depuis 5 à 6 ans, elle est soignée pour palpitations, léger œdème des membres inférieurs, dyspnée d'effort qui l'ont obligée à interrompre son travail.

A cette dyspnée d'effort devenue très importante après un froid qu'elle aurait contracté il y a trois mois, avec légère élévation thermique, toux et expectorations, s'est associée une dyspnée de décubitus qui empêche la malade de se coucher. Les œdèmes des membres inférieurs se sont accentués.

La malade continue à tousser et à cracher, mais conserve un bon appétit et digère bien. Elle n'est pas constipée mais urine peu. Elle a remarqué une augmentation importante du volume de son abdomen depuis deux mois.

Dans ses antécédents, on relève une crise d'appendicite non opérée il y a vingt ans, une hématomérose, il y a cinq ans, et un éthylisme très net.

Elle a toujours été bien réglée ; la ménopause est survenue à 40 ans. Elle a perdu un enfant d'entérite aiguë à 3 mois, sa mère à 49 ans, d'un syndrome abdominal. Il lui reste quatre sœurs bien portantes.

On se trouve en présence d'une malade pléthorique, congestionnée, dyspnéique.

Il existe un œdème des membres inférieurs, blanc, prenant le godet. Les artères sous-clavières sont surélevées. La pointe du cœur est difficilement palpable à cause de l'adiposité de la malade. Les bruits du cœur sont assourdis, tachyrythmiques à la pointe. On entend à la base un double souffle : le souffle systolique est intense et se propage dans les vaisseaux du cou ; on note un gonflement très important des

vaisseaux du cou avec une expansion et un thrill de la carotide gauche. La T. A. est de 22-10.

Il existe une diminution des vibrations à la base droite, fait confirmé par une matité et une obscurité respiratoire. On entend des râles humides aux deux bases.

L'abdomen est volumineux, sa paroi légèrement tendue. Il y a de la matité dans les flancs, se déplaçant avec la position de la malade.

La rate est percutable sur trois travers de doigts ; le foie difficilement palpable, semble déborder le rebord costal, mais ne remonte pas au-dessus du 5^{me} espace.

Les pupilles sont inégales et la pupille gauche est plus volumineuse et moins centrale que la droite.

Les réflexes rotuliens sont un peu vifs, les achilléens et le cutané plantaire sont normaux.

Les examens de laboratoire donnent les résultats suivants :

Azotémie : 0,67 ;

B. W. : négatif ; réaction de Hecht : négative.

Le B. W. ainsi que la réaction de Hecht restent négatifs trois semaines après, malgré deux injections de cyanure de mercure à 0,01 gr.

Un cliché radiographique pratiqué à l'hôpital est suivi de l'interprétation suivante : « Cœur fortement augmenté de volume, avec pédicule très élargi, sans qu'il soit possible de dire avec certitude s'il s'agit de l'aorte ; en tout cas, oreillette droite très saillante. Le cœur est basculé, couché sur le diaphragme. Le médiastin postérieur est très obscurci par le gros cœur s'étendant très loin en arrière et obscurcissant tout.

Une ponction exploratrice de la base droite, pratiquée le 13 mai ne ramène pas de liquide.

La malade subit une saignée de 300 cc., on lui fait appliquer des sangsues sur la région hépatique. Elle est purgée et soumise à une cure digitalinique.

Ce traitement l'améliore sensiblement puisque, quatre jours après la dyspnée, les œdèmes ont diminué d'intensité. Il n'y a plus de matité de la base droite, mais des râles de congestion dans les deux plages pulmonaires.

Le double souffle persiste à la base. A la pointe, on entend un souffle systolique se propageant dans l'aisselle.

L'abdomen moins tendu, permet de palper un foie dur et douloureux, débordant de quatre travers de doigt le rebord costal.

Le 24 mai on note un double souffle crural de Duroziez.

Le 13 août : la malade présente un bruit de galop.

Le 31, elle sort avec une amélioration fonctionnelle très nette, après avoir reçu sept injections d'ouabaïne ; la dyspnée, les œdèmes, le bruit de galop ont disparu.

Seul persiste le double souffle de la base qui la suivra sans doute jusqu'à la fin de sa vie.

OBSERVATION n° 9 :

M... Salomon, 67 ans, opérateur de cinéma, entre à l'hôpital le 15 avril 1942 pour : œdèmes des membres inférieurs et dyspnée d'effort. Le début de l'affection semble remonter à cinq ans environ : le malade a eu à cette époque, de l'œdème des membres inférieurs, de la dyspnée

d'effort, de l'albuminurie, de l'ictère qui ont régressé après deux mois de traitement sauf pour la dyspnée, qui l'a empêché de travailler. Depuis 1940, il a de temps en temps des vertiges, des étourdissements, des mouches devant les yeux et des poussées d'œdèmes disparaissant au repos.

Depuis deux mois les œdèmes persistent malgré le repos. La dyspnée de décubitus est apparue. Il a eu aussi deux crises de tachycardie.

De temps en temps il ressent une douleur en demi-ceinture une heure après le repas, dans le creux épigastrique et l'hypochondre droit, qui dure environ deux ou trois minutes et qui cesse après. Il a bon appétit et digère bien.

Depuis sept ans, il a maigri de 20 kg.

En 1900, il a eu un chancre pour lequel il ne peut donner aucun renseignement précis : il aurait été traité pendant un mois seulement et aurait pris du Salvarsan en 1912.

Il est marié mais n'a pas d'enfants. Sa femme est en bonne santé et n'a jamais eu de fausse couche.

Il a perdu ses parents et un frère de maladie de cœur.

On examine un malade subictérique, aux lèvres cyanosées, aux conjonctives jaunes.

La pointe du cœur bat dans le 6^{me} espace intercostal, en dehors de la ligne mamelonnaire. On sent battre la sous-clavière droite dans le creux sus-claviculaire. A la pointe, on entend un souffle systolique, se propageant dans l'aisselle ; à la base, un double souffle avec souffle systolique intense.

Il existe des râles crépitants aux deux bases et à la base droite, on entend les bruits du cœur.

La langue est légèrement saburrale. Il n'y a pas de leucoplasie.

On observe des taches rubis sur l'abdomen.

Le foie, douloureux à la pression, déborde le rebord costal de deux travers de doigt.

La rate n'est ni palpable ni percevable. Il n'y a pas d'ascite.

Les réflexes rotuliens sont faibles, les pupilles égales, régulières et contractiles.

Aux membres inférieurs, on note un œdème important, mou, blanc rosé, prenant le godet.

Les examens de laboratoire donnent les renseignements suivants :

Azotémie : 0.67 ;

Urines : normales ;

B. W. : négatif.

Une radiographie pratiquée le 18 avril est interprétée de la façon suivante : « Augmentation considérable de volume du cœur, qui est couché sur le diaphragme avec sa pointe sur la ligne axillaire. Aorte un peu déroulée, avec coupe optique accentuée par calcification permettant de voir exactement son diamètre. Fines opacifications plus ou moins confluentes, remontant des bases.

Le 21 avril on trouve 0,10 gr. d'albumine mais les conjonctives sont encore un peu jaunes.

Le 7 mai : l'azotémie est à 0.40, le signe du lacet est positif.

Un examen électrocardiographique montre : P R : 0.26 sec. Aplatissement de T3. Dénivellement de ST vers le bas en dérivation pré-cordiale.

Le 20 mai, on trouve 0.20 d'albumine dans les urines ; 9.50 d'urée. Présence de sang.

L'albumine finit par disparaître, l'azotémie tombe à 0.39 et le malade amélioré demande à sortir le 18 juin.

OBSERVATION n° 10 (Service de M. le Professeur Olmer) :

Dan..., 67 ans, horloger, entre salle Aillaud le 17 mai 1941, pour violente dyspnée d'effort et de décubitus. Bien portant jusqu'en 1935, il a présenté à ce moment une abondante épistaxis accompagné d'essoufflement et d'un très léger œdème malléolaire.

Depuis, le malade fait chaque année au printemps un séjour à l'hôpital d'un à deux mois pour de la dyspnée et des œdèmes.

Depuis 15 jours, la dyspnée est devenue si violente qu'elle l'a obligé à garder le lit. La nuit, elle le réveille et l'oblige à se lever.

Les œdèmes sont de nouveau réapparus. Depuis deux ou trois jours, il urine très peu, il est pris de violentes quintes de toux qui durent longtemps et le fatiguent beaucoup. Il expectore quelques mucosités verdâtres qui collent au crachoir.

Il n'a jamais eu de rhumatisme articulaire aigu, ni de syphilis.

Il a travaillé de 1915 à 1918 dans une poudrerie.

Sa femme est en bonne santé, n'a jamais fait de fausses couches. Ils ont eu trois enfants qui sont bien portants, en ont perdu un de diphtérie. Sa mère se porte bien à 85 ans et son père est décédé à la suite d'une attaque.

A l'examen : son pouls est rapide mais régulier. On ne sent pas battre l'aorte dans le creux sus-sternal.

La pointe du cœur n'est pas déviée, elle bat dans le 5^{me} espace intercostal.

On entend un bruit de galop très net et un double souffle à la base ; le souffle diastolique irradié vers la pointe. Le souffle systolique est moins intense.

L'abdomen est souple, assez sonore dans l'ensemble.

Le foie déborde de trois travers de doigt le rebord costal ; il remonte jusqu'au 4^{me} espace intercostal.

On provoque un reflux hépato-jugulaire.

La rate n'est ni palpable, ni percutable.

Il existe de la matité aux deux bases pulmonaires ainsi que des râles sous-crépitaux.

L'azotémie est à 0.40. Les réactions de Bordet-Wassermann et de Hecht sont négatives.

A l'examen radioscopique, on note : un cœur augmenté de volume dans toutes ses dimensions mais surtout au niveau des cavités gauches. L'aorte est élargie et surtout opaque, à contours réguliers. Espace clair comblé.

Le 21 mai : le bruit de galop est moins net. Une ponction de la base droite permet de retirer un liquide citrin présentant les caractéristiques suivantes : albumine : 10 gr. Rivalta : négatif, nombreuses hématies. Très nombreux lymphocytes. Quelques polynucléaires à noyau picnotiques, sans cellules endothéliales, sans caractère spécial, absence de germes à l'examen direct.

Le malade, amélioré, sort le 15 juin.

c) *Les formes majeures.*

Elles constituent les formes terminales, asystoliques de la maladie de Vieussens, et sont caractérisées par une association de signes fonctionnels et de signes physiques dont les plus fréquents et les plus importants sont l'œdème volumineux, persistants des membres inférieurs et un épanchement uni ou bilatéral des bases.

OBSERVATION n° 11 (Service de M. le Professeur Olmer) :

Cris., 69 ans, mécanicien, entre salle Aillaud, le 18 février 1941, pour œdèmes des membres inférieurs, apparus il y a vingt jours, devenus rapidement importants, et dyspnée d'effort durant depuis sept à huit mois.

Il tousse et crache un peu, a bon appétit et ne se plaint pas de troubles digestifs.

Il ne présente pas d'autres troubles fonctionnels, si ce n'est quelques sensations vertigineuses. Il aurait engraisé ces derniers temps. Il a eu une crise de rétention aiguë, durant deux jours et ayant nécessité une cystostomie d'urgence, pratiquée dans le service du P^r Chauvin.

Il n'a pas d'antécédents vénériens.

Sa femme est en bonne santé, mais a eu deux fausses couches.

Ils ont quatre enfants bien portants.

A l'examen on note : un bon état général, des pouls synchrones, le droit étant plus ample que le gauche. Une aorte et des sous-clavières surélevées, une tension artérielle à 15-4, une pointe battant dans le 6^{me} espace, en dehors de la ligne mamelonnaire, un double souffle de la base, un souffle systolique à la pointe, rude, raueux, se propageant vers l'aisselle, de l'arythmie, des œdèmes mous, blanc-rosés, prenant le godet.

Du côté pulmonaire : des râles de congestion aux deux bases.

Les autres appareils sont normaux.

L'azotémie est à 0.43, une réaction de Hecht positive et un B. W. douteux font pratiquer un second examen qui donne des résultats franchement négatifs.

Les urines contiennent 2,90 d'abumine.

Le 18 février : une ponction de la base gauche, permet de retirer 500 cc. d'un liquide séreux, contenant 18 gr. d'albumine, de nombreux lymphocytes, de nombreuses cellules endothéliales, sans caractère spécial, quelques hématies.

Le 22 février, on note à la radioscopie : « Grosse aorte, gros ventricule gauche dont l'aspect est bombé, fort élargissement de l'aorte descendante, opacité aortique augmentée. »

Le 25 : le double souffle à la base persiste, de même que le souffle systolique de la pointe. Le cœur est régularisé, il persiste une matité des deux bases et on entend des ronchus disséminés, la dyspnée a disparu, la diurèse se rétablit normalement.

Le 6 mars, les œdèmes des membres inférieurs n'ont pas disparu.

A la radioscopie, on voit : le ventricule gauche augmenté de volume, l'arc moyen normal, l'aorte élargie, déroulée, opacifiée. Le cœur allongé, à grand axe horizontal, les bases claires sauf à droite où il subsiste une légère diminution de clarté.

Le 13 mars, on évacue encore 400 cc. de la base droite, Le malade est purgé et soumis à la digitaline,

Il sort une semaine après, avec son double souffle de la base, son souffle systolique de la pointe, un cœur battant à 80, des œdèmes des membres inférieurs qui n'ont pas entièrement regressé. Il faut croire que ce fardeau était hélas trop lourd, puisque le malheureux rentre à nouveau dans le service, le 5 avril, avec : des œdèmes très importants aux membres inférieurs, de la dyspnée d'effort et de décubitus, une submatité au niveau des bases, son double souffle de la base, son arythmie et un bruit de galop par dessus tout ce cortège.

Une ponction pleurale droite retire très peu de liquide contenant : 18 gr. d'albumine, de nombreuses hématies, quelques lymphocytes et cellules endothéliales sans caractère spécial. Le Rivalta est négatif.

Les urines contiennent des traces d'albumine, l'azotémie est à 0.65.

Le 7 mars, le malade est en orthopnée et doit faire usage d'un tréversin et de deux oreillers pour respirer. Une cyanose prononcée colore ses lèvres d'une teinte lilas.

Le rythme respiratoire s'élève à 24, le rythme cardiaque à 38.

La pointe du cœur bat dans le 6^e espace à deux travers de doigt en dehors de la ligne mamellaire. Son choc est étalé et ample. L'aorte dépasse la fourchette sternal. On voit danser les vaisseaux du cou, les humérales. Le pouls est ample, bondissant, dépressible. Les bruits du cœur sont assourdis, couverts par la présence de très nombreux râles pulmonaires. La base gauche est submate. La matité est plus importante à droite et remonte assez haut. Le murmure vésiculaire est couvert par des râles très sonores.

L'abdomen, ballonné, contient une petite quantité d'ascite. L'hépatomégalie est difficile à préciser exactement.

Un œdème blanc, mou, remonte jusqu'à la ceinture, occupant aussi le bras droit. Le visage est bouffi et les conjonctives sont subictériques.

Un électrocardiogramme, pratiqué le 1^{er} mars, donne les résultats suivants : rythme cardiaque irrégulier. Arythmie sinusale. Temps de conduction PR variable. Ondes auriculaires P variables : positives ou négatives. Prépondérance G : R1 + R3 - Dénivellation de ST vers le bas en D1 — D2, vers le haut en D3 — T, négatif en D1.

Le malade meurt le 16 mars.

L'autopsie n'a pas été pratiquée.

En somme : insuffisance aortique athéromateuse avec asystolie chez un malade atteint d'hypertrophie prostatique et cystostomisé.

OBSERVATION n° 12 (Service de M. le Professeur Monges) :

Ogg..., 62 ans, chargeur, entre à l'hôpital le 23 février 1941, pour œdèmes des membres inférieurs et des bourses. Il a déjà été hospitalisé du 7 septembre 1940 au 18 février 1941. L'observation notait, à ce moment-là :

Dyspnée d'effort survenue il y a trois mois, suivie depuis 15 jours d'une dyspnée de décubitus. Palpitations. Pas d'angor.

Œdème volumineux des deux jambes, remontant jusqu'aux cuisses, œdème blanc apparu il y a 20 jours.

Pollakiurie, oligurie (moins de 1 litre).

Sucre : 0 ; albumine : traces.

Antécédents : ictère, il y a un an.

Examen : malade cyanosé. Pouls à 75, régulier, danse des artères, double souffle de la base, ébauche de galop. Importants œdèmes blancs aux membres inférieurs. Epanchement pleural de la base droite, râles de bronchite ; pupille droite plus grande que pupille gauche. Œil droit ne réagissant ni à la lumière, ni à l'accommodation.

Ponction pleurale : liquide sérofibrineux, sirupeux ; Rivalta négatif : 80 % de lymphocytes, 20 % de polynucléaires.

Radioscopie : augmentation massive et considérable de tout le cœur.

Malade sorti amélioré par le traitement.

Après cinq jours de séjour chez lui, où il ne suit pas le régime déchloruré qui lui était conseillé, il revient de nouveau à l'hôpital parce que les œdèmes au niveau des membres inférieurs et des bourses sont réapparus. Le malade déclare n'être pas essoufflé, bien que son rythme respiratoire soit augmenté ; il tousse légèrement.

A l'examen : on note un œdème très important des membres inférieurs et des bourses remontant jusqu'au thorax, mou, gardant le godet.

A l'auscultation du cœur, on entend un souffle systolique de la pointe, léger, se propageant vers l'aisselle, un double souffle de la base ; le systolique étant plus intense que le souffle diastolique ; un petit galop et de l'arythmie. T.A. : 14-5.

Au point de vue pulmonaire, il existe une matité de la base droite (à ce niveau les vibrations sont abolies) et des râles de bronchite.

Les examens de laboratoire donnent les résultats suivants : traces de sucre et 0 gr. 50 d'albumine dans les urines ; azotémie : 1 gr. 10.

A la radioscopie, le Docteur Raynaud note : épanchement base droite, atteignant le bord externe de l'hémithorax gauche. Cœur en dame-jeanne.

Un électrocardiogramme enregistre les signes interprétés comme suit : arythmie ; vibration auriculaire ; altération des complexes ; élargissement de Q.R.S. ; dénivellation de S.T. vers le bas en D1, négativité de T en D1.

Le 28 février, on ponctionne 2 litres de liquide pleural à Rivalta négatif, contenant : 7 gr. d'albumine, quelques lymphocytes, de rares hématies, d'assez nombreuses cellules endothéliales, sans caractère spécial. Il n'y a pas de germes à l'examen direct.

Le 5 mars, on évacue encore 900 cc. de liquide.

Le 6 mars, sous l'effet du traitement (digitaline : 60 gouttes, puis ouabaine intraveineuse) l'état général est amélioré, mais le malade est encore dyspnéique, il est obligé de garder trois oreillers.

L'œdème des membres inférieurs a légèrement regressé. Le double souffle reste nettement perceptible à la base.

On n'entend plus ni galop, ni arythmie. Le murmure vésiculaire passe partout mais il persiste une matité de la base droite.

Le foie est toujours très volumineux.

On lui fait de la digilande intraveineuse et 1/2 cc. de chlorhydrate de morphine.

Le malade meurt le 19 mars.

A l'autopsie : épanchements importants dans le péritoine et les plèvres. Présence de liquide dans le péricarde. Foie volumineux. A la coupe : aspect macroscopique de foie cardiaque.

Aorte dilatée à l'origine et dans sa portion ascendante. Très nombreuses plaques d'athérome.

Ventricule gauche : très hypertrophié ; la paroi musculaire atteint à certains points, 30 ^m/_m. Cette hypertrophie est régulière. Il n'y a pas de hernie du ventricule gauche.

Oreillette gauche : un peu dilatée.

Oreillette droite : dilatée modérément.

Ventricule droit : non hypertrophié. Sa cavité est partiellement aplatie, en particulier au niveau de l'infundibulum, par le développement de la paroi du ventricule gauche (syndrome de Bernheim).

OBSERVATION n° 13 (Service de M. le Professeur Olmer) :

Mand..., 80 ans, entre à l'hôpital, salle Aillaud, pour œdèmes des membres inférieurs, palpitations de cœur, asthénie durant depuis six mois, époque à laquelle il ressentait une légère dyspnée d'effort, des palpitations de cœur et marchait péniblement. Il avait aussi des bourdonnements d'oreille, une céphalée importante et des « mouches volantes » devant les yeux.

Actuellement, il ne tousse pas, ne crache pas, est constipé et n'a pas d'anesthésie à la miction ni à la défécation. Ancien colonial, il n'a jamais eu de paludisme, mais aurait eu un chancre entre 20 et 30 ans. Il n'a jamais eu de rhumatisme.

Il boit 3 litres de vin par jour, ainsi que des apéritifs.

A l'examen : on palpe des artères sinueuses et dures, un pouls bondissant et dépressible. On sent l'aorte dans le creux sus-sternal et les sous-clavières dans les creux sus-claviculaires.

L'auscultation révèle un double souffle de la base ; le souffle diastolique prédomine. La T.A. est de 14-6.

Les poumons sonnent et respirent bien.

L'abdomen est souple, non météorisé, non douloureux, sans ascite.

La rate n'est pas perceptible et le foie est dans ses limites.

Les membres inférieurs sont le siège d'un œdème important, dur, rouge, ne gardant pas le godet.

Les réflexes sont normaux. La sensibilité profonde est conservée. Les pupilles sont inégales, la droite étant plus petite que celle du côté gauche, régulières et contractiles.

Les examens de laboratoire donnent : albumine, 0 gr. 25 ; azotémie, 0 gr. 40. B.W. positif.

Une radiographie nous apporte l'interprétation suivante du Docteur Huguet : « L'image est celle d'une maladie de Hogdson, avec gros ventricule gauche, grosse aorte élargie, déroulée. Remarquer, en outre, les ombres hilaires et médiastinales.

Traité par une série d'acécoline, le malade sort le 10 octobre, avec une diminution importante des œdèmes et une amélioration de l'état général.

Il rentre à nouveau dans le service, le 2 décembre, envoyé par l'hospice où il s'était réfugié, pour escarres sans fièvre. Son pouls est à 85, son cœur arythmique, avec toujours le double souffle de la base.

On entend des râles de bronchite disséminés sur les deux plages pulmonaires.

Il existe une contracture généralisée de l'abdomen.

La rate n'est pas perceptible. Les œdèmes des membres inférieurs sont peu importants.

Le malade se souille,

La tension artérielle est de 14-4.

Soumis au traitement et au repos, il meurt subitement une semaine après, dans la nuit. L'autopsie n'a pu être pratiquée.

De nos onze observations personnelles, nous sommes en mesure de dégager les conclusions suivantes :

1° Nous avons relevé :

- une forme fruste ;
- cinq formes mineures ;
- cinq formes majeures.

2° Nous avons déjà signalé le côté artificiel de notre classification car si la forme fruste se sépare assez nettement des dix autres observations, les formes mineures pures, que nous avons définies comme étant essentiellement dyspnéiques et douloureuses et les formes majeures caractérisées par une insuffisance cardiaque à type fréquent d'asystolie œdémateuse, s'intriguent assez souvent au point de vue clinique. En effet, les cinq malades dont les observations rentrent dans le cadre des formes mineures, ont consulté pour des signes fonctionnels (dyspnée, douleur) mais il coexiste aussi dans le tableau clinique de leur maladie, des signes physiques (œdèmes malléolaires, pour les cinq observations, œdèmes pulmonaires pour les observations 7 et 10). Ils présentent aussi tous, des signes d'hyposystolie : galop, souffle systolique de la pointe. Œdèmes malléolaires, épanchements pleuraux, galop, souffle systolique de la pointe ont disparu après le traitement, mais il n'en reste pas moins que ces malades gardent en puissance leur insuffisance cardiaque définitive. La plupart, une fois rentrés chez eux, reprennent leur travail en général fatigant, négligent les prescriptions thérapeutiques qu'on leur a conseillées jusqu'au jour où une dyspnée intense, des œdèmes volumineux siégeant aussi bien aux malléoles qu'aux bases pulmonaires, les ramènent de nouveau à l'hôpital dans un véritable état d'asystolie œdémateuse terminale.

3° Cette asystolie œdémateuse, dans laquelle on retrouve associés des signes évidents d'asystolie (arythmie pour les observations 11, 12, 13), des œdèmes volumineux (observations 2, 11, 12, 13), des épanchements pleuraux vérifiés par la ponction deux fois (observations 11, 12) et une fois par l'autopsie (observation n° 2) paraît assez fréquente. Elle est d'un pronostic sévère ; nos quatre malades sont morts peu de temps après leur admission à l'hôpital. Le traitement est inefficace, l'asystolie irréductible. Il faut donc essayer de la prévenir et se méfier de tout œdème malléolaire survenant à l'état isolé chez un adulte d'âge mur ou un vieillard en apparence bien portant. Sa constatation doit imposer le réflexe d'un examen cardio-aortique minutieux au même titre qu'un angor ou une dyspnée insolite,

B. - DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL.

Le diagnostic différentiel de la maladie de Vieussens tourne autour de trois affections, que nous classons par ordre d'importance décroissante :

- a) Insuffisance aortique syphilitique ;
- b) Rétrécissement aortique calcifié d'origine bouillaudienne ;
- c) Insuffisance aortique des hypertendus.

En effet, nos aortiques athéromateux sont des vieillards, ce qui nous permet d'éliminer de ce cadre la maladie de Bouillaud, ou des lésions congénitales disparues à cet âge.

« Les affections valvulaires rhumatismales parviennent rarement à un âge avancé; sans donner lieu à des manifestations quelconques ; elles se constituent dès le jeune âge, elles ne sont pas un accident de l'âge adulte, elles ont un caractère essentiellement évolutif. Quand l'atteinte valvulaire est définitivement cicatrisée, qu'elle est bien tolérée et conduite jusque dans la vieillesse, il s'agit de cas exceptionnels » (Laubry).

a) *Insuffisance aortique syphilitique.*

Son élimination constitue une étape primordiale de notre diagnostic différentiel, car elle appelle une sanction thérapeutique immédiate et modifie le pronostic par son allure évolutive bien connue. Sa fréquence est grande dans le cadre des cardiopathies organiques : 10 % environ pour Lenègre. Elle s'installe, de préférence à l'âge mur, vingt ans en moyenne, d'après W. Sott, après une syphilis acquise, en général méconnue ou bien mal, ou insuffisamment traitée : 2/3 des malades de Lenègre ne se savaient pas syphilitiques. « L'on arrive à cette conclusion paradoxale que l'aortite syphilitique est beaucoup plus fréquemment rencontrée chez un sujet qui ignore sa syphilis que chez un syphilitique qui connaît sa maladie » (Lenègre).

À l'encontre de la maladie de Vieussens, qui est souvent une découverte fortuite d'auscultation, l'aortite syphilitique se révèle par une complication, soit angine de poitrine, soit dyspnée d'effort.

Anatomiquement, elle s'en différencie aussi par des lésions caractéristiques tant au point de vue macroscopique qu'au point de vue microscopique. Les lésions sont toujours sigmoïdiennes et surtout supra-sigmoïdiennes, tandis que les lésions athéromateuses sont plus éloignées des sigmoïdes.

L'endaorte est parsemée, non de plaques calcaires, mais de plaques fibreuses, blanchâtres, nacrées, surélevées, à surface gaufrée ou ravinée.

La mésaorte est amincie, mais n'est pas la seule tunique touchée par le tréponème, comme le pensait Périot,

La tunique externe est épaisse et lardacée et, selon Lenègre, il n'existe pas de médiastinite, suivant la théorie classique.

L'insuffisance aortique est due à la sigmoïdite, qui écarte et soulève les valvules épaissies sur leur bord libre.

La coronarite ostiale explique la fréquence de l'angor.

Le cœur ne présente pas de lésions spécifiques, ni de myocardite scléreuse. Il est simplement dilaté.

Histologiquement, on trouve des lésions inflammatoires qui prédominent sur la péri-aorte, détruisant les filets nerveux du plexus cardio-aortique, s'accompagnant d'endartérite oblitérante des vasa-vasorum.

Des néo-vaisseaux entraînant des travées inflammatoires disloquent les fibres musculo-élastiques de la mésaorte.

La texture normale de l'endaorte est remplacée par un tissu scléro-hypertrophique.

Symptomatiquement, la différence est moins nette, mais elle existe pour un clinicien averti : l'insuffisance aortique se traduit naturellement par un souffle diastolique, seul ou associé à un souffle systolique discret.

Radiologiquement, l'aortite syphilitique ne modifie pas sensiblement la silhouette radiologique, car « dans près d'un tiers des cas, elle ne modifie pas le calibre du vaisseau » (Lenègre). Cependant, dans la plupart des cas, on retrouve l'image classique en bulbe d'oignon, qui est la signature de la vérole.

Sérologiquement, le laboratoire permet heureusement, dans 85 % des cas, de trancher les cas litigieux. « Faire le diagnostic d'aortite syphilitique en présence de séro-réactions négatives, c'est s'exposer à faire souvent des erreurs de diagnostic » (Lenègre).

Evolutivement enfin, car cette évolution est particulièrement grave, les lésions syphilitiques étant essentiellement évolutives, conduisent rapidement le malade vers l'insuffisance cardiaque, d'abord paroxystique avec ses crises d'angine de poitrine, d'œdème aigu du poumon, puis permanente, irréductible.

Cette évolution peut, heureusement, être stoppée ou prolongée par un traitement précoce et persévérant, d'où l'intérêt d'un diagnostic précis dans les cas douteux.

Il résulte de ce parallèle établi entre l'insuffisance aortique syphilitique et athéromateuse, que ces deux affections diffèrent point par point, mais que le laboratoire est parfois d'un grand secours dans les cas difficiles.

Cependant, pour les associations syphilo-athéromateuses, ce laboratoire si précieux nous met parfois dans l'embarras lorsque, pour un sujet qui présente tous les attributs de la

maladie de Vieussens, il trouve une réaction sérologique positive. La nature nous rappelle, de temps en temps, sa présence fantasque ; la médecine : qu'il n'existe pas de barrières entre les maladies et le malade ; le malade : qu'un syphilitique peut devenir athéromateux.

Les signes spécifiques peuvent, en effet, devenir un point d'appel ultérieur à l'athérome. Il n'est pas rare de trouver associés les deux processus, notamment à Marseille, mais, à l'autopsie, prédominent les lésions d'athérome comme si la syphilis avait fait le lit de cette maladie (enseignement oral de Périot) ou bien la syphilis ayant épuisé sa puissance du fait d'un traitement correct ou du vieillissement spontané des lésions, aurait permis à l'athérome d'effectuer son propre développement.

b) *Rétrécissement aortique calcifié avec insuffisance aortique.*

Est connu depuis longtemps ; Rayer (1672), Bouet (1679), Cowper (1706) l'avaient signalé. Mais c'est Vieussens qui en fit une belle description en 1715. L. Minor et Blackford lui en reconnaissent la paternité dans leur article sur la calcification des valvules aortiques. Hogdson, par la suite, en fit une étude plus complète.

Individualisée anatomiquement par ces auteurs, cette affection est rentrée dans l'ombre ; Gallavardin, par ses travaux sur les syncopes d'effort et les souffles aortiques, et les progrès remarquables des techniques radioscopiques modernes, contribuèrent de nouveau à les remettre en lumière. Son diagnostic différentiel ne revêt pas la même importance que celui de l'insuffisance aortique syphilitique, en ce sens que le clinicien ne se transforme pas immédiatement en thérapeute, mais il permet, tout de même, d'émettre une opinion sur le pronostic de la maladie. N'est-ce pas le point de vue essentiel dans la pratique ? et de connaître une maladie que l'on confond très fréquemment avec la maladie de Vieussens. Et pourtant, elle en diffère dans tous les domaines. .

Etiologiquement d'abord ; le rétrécissement aortique calcifié est presque uniquement, pour ne pas dire uniquement, d'origine Bouillaudienne. La statistique de Lenègre, portant sur 62 cas, attribue 17 cas au rhumatisme, 4 cas à la syphilis, 19 cas à l'athérosclérose, 2 cas aux malformations congénitales et enfin 20 cas à des causes inconnues. La part attribuée à l'athérosclérose nous surprend car nous savons que dans la maladie de Vieussens, l'athérome touche exceptionnellement les sigmoïdes, l'insuffisance aortique étant due non à une sclérose rétractile des valvules, mais bien à une action conjuguée de dilatation de l'aorte ascendante et d'hypotonie du bourrelet musculaire. Et en effet l'auteur lui-même trouve cette importance exagérée, puisqu'il écrit plus loin :

« Les lésions constructives et végétantes que l'on observe si souvent sur les sigmoïdes, dans les cas de rhumatisme articulaire, ne sont pas du domaine habituel de l'athérosclérose » et il nous donne la statistique de H.T. Karsner et C. Kolestri (1940), basée sur des études microscopiques minutieuses, portant sur 40 cas de rétrécissement aortique calcifié et pour lesquels ces auteurs ont trouvé 18 fois un rhumatisme articulaire aigu certain, 17 fois un rhumatisme articulaire probable et 3 fois seulement, l'athérosclérose pure.

Anatomiquement ensuite : les calcifications valvulaires sont intenses, pétrifiantes et n'envahissent jamais l'aorte ascendante qui peut être dilatée. La masse cardiaque, par contre, est augmentée du volume, affectant surtout le ventricule gauche comme dans la maladie de Vieussens.

Symptomatologiquement, il se révèle par des troubles fonctionnels, consistant en :

1° Dyspnée d'effort qui augmente progressivement à partir du jour où elle est installée ;

2° Angine de poitrine provoquée par l'effort au début, puis spontanée ;

3° Et plus rarement en syncope d'effort.

Cliniquement, le souffle systolique, signe essentiel, domine le tableau, tandis que la maladie de Vieussens est dominée par le souffle diastolique. Ce souffle systolique rude, rapeux, accompagné d'un frémissement à siège et irradiation variables, précède un souffle diastolique doux qui couvre tout le deuxième bruit.

Les signes périphériques sont plutôt ceux de la Maladie de Corrigan et la pression artérielle ne présente rien de caractéristique.

Radiologiquement on retrouve le signe pathognomonique du rétrécissement aortique calcifié, les calcifications sigmoïdiennes. Pour une fois, la radiographie, qui n'arrive pas à fixer ces images d'une façon visible, doit céder le pas à la radioscopie. Peut-être arrivera-t-elle à reconquérir sa place de premier plan avec des techniques plus perfectionnées, ou sera-t-elle supplantée par la radiokymographie qui peut réussir à fixer de beaux clichés comme celui présenté par Heim de Balzac à la Société de Cardiologie. Pour le moment, seule, une radioscopie attentive, nécessitant une longue accommodation, une forte pénétration et une forte intensité des rayons, un centrage parfait sur la région à examiner, une incidence variable, en OAD, en OAG et en transverse gauche, permet de voir les calcifications sigmoïdiennes. Elles sont de forme variable, se déplacent avec les mouvements cardiaques et non avec les mouvements respiratoires, ce qui les distingue des

calcifications extra-cardiaques, principalement hilaires, sont animés d'une cinétique dissemblable ; schématiquement, la systole les attire vers la pointe du cœur, tandis que la diastole les remonte à leur position d'origine.

Evolutivement enfin, le rétrécissement aortique calcifié avec insuffisance aortique se différencie de la maladie de Vieussens par une tolérance beaucoup moins longue, elle conduit plus rapidement vers l'insuffisance cardiaque qui devient vite irréductible.

En somme, il est possible de les distinguer par la clinique et surtout par la radiologie et nous devons nous astreindre à cette gymnastique différentielle.

c) *L'insuffisance aortique des hypertendus.*

Se rapprocherait davantage de la maladie de Vieussens si l'argument de fréquence ne nous inclinait pas plus souvent vers celle-ci. Elle est connue aussi de longue date, puisque Corrigan en a donné une remarquable idée anatomo-pathologique que nous avons citée dans le chapitre sur la pathogénie du souffle diastolique.

Anatomiquement, nous retrouvons à peu près les mêmes lésions, c'est-à-dire une aorte dilatée, dans des proportions moindres cependant, et des valvules sigmoïdes intactes, un cœur gros, un ventricule dilaté et hypertrophié. Mais l'aorte, si elle peut présenter quelquefois quelques dépôts athéromateux, ne sera jamais recouverte entièrement de grosses plaques d'athérome comme celle du Vieussens.

Cliniquement : l'insuffisance aortique des hypertendus se manifeste rarement par un double souffle de la base. Le signe essentiel est le souffle diastolique, de siège et d'intensité variable, qui, fait capital, varie avec la tension et l'état du myocarde, car il peut s'atténuer et même disparaître par le repos au lit et le traitement. A ce souffle diastolique, s'associe souvent un éclat ou un clangor du 2^{me} bruit. Les signes périphériques sont ceux de l'hypertension artérielle.

Radiologiquement, on retrouve à peu près la même silhouette, mais il existe un signe négatif important : l'aorte n'est pas opaque, tigrée, parsemée de plaques d'athérome.

Evolutivement enfin, l'apparition d'un souffle diastolique chez un hypertendu assombrit le pronostic puisqu'elle traduit objectivement la souffrance du ventricule gauche prêt à défaillir.

En résumé, il est important pour le traitement et la vie du malade que nous éliminions, en premier lieu, l'insuffisance aortique syphilitique par un interrogatoire, un examen clinique et radiologique minutieux et surtout par un examen séro-

logique confié à un laboratoire sérieux et sûr ; il est intéressant, au point de vue spéculatif et doctrinal pour nous de ne pas méconnaître le rétrécissement aortique calcifié avec insuffisance aortique, grâce à la clinique et mieux encore à la radiologie, ainsi que l'insuffisance aortique des hypertendus, par un ensemble de symptômes qui ne trompent pas le plus souvent.

Evolution - Pronostic

Le cœur s'accommode pendant de nombreuses années de l'athérome aortique sans en souffrir : la plupart de nos malades dépassent le cap des 70 ans et même des 80. Peu d'affections arrivent ainsi à les mener vers la vieillesse dans un tel délai. Cette longue évolution s'oppose à la défaillance cardiaque si précoce de l'aortite syphilitique.

L'athérome existe déjà depuis longtemps lorsqu'il manifeste sa présence et il durera encore longtemps sans menacer la vie du malade. Beaucoup d'athéromateux meurent de l'hémorragie cérébrale, l'œdème aigu du poumon, l'artérite des membres inférieurs avec ou sans gangrène et surtout l'urémie qui signe l'atteinte rénale par le processus artério-scléreux et qui indique l'état de meïopragie dans lequel se trouve cet organe : ce sont des accidents non aortiques.

Ceux qui sont dus vraiment à l'aorte, tels la thrombose et la rupture de l'aorte, étaient jusqu'à présent considérés comme exceptionnels. Mais les études récentes de Pauq dans sa thèse sur « L'anévrysme disséquant de l'aorte », Roger, Froment; A. Gouin, L. Gallavardin et A. Garde, de Poumailoux, leur attribuent une fréquence beaucoup plus grande et une possibilité de diagnostic clinique. Ces auteurs reconnaissent que cette forme d'angor non coronarien, due à une lésion organique, a été longtemps négligée bien que connue depuis 1826, date à laquelle Laennec rapporte l'observation de Jean Millet, décédé le 23 mars 1817 à l'hôpital Necker.

Ils reconnaissent aussi que les seules données cliniques suffisent à en tirer une réelle individualité clinique : les formes rapidement mortelles ne présentent pas un grand intérêt diagnostique, mais la douleur angineuse, dramatique chez un sujet également hypertendu et athéromateux à irradiations dorsales et descendantes s'accompagnant d'un rétablissement rapide de la tension artérielle primitive, d'une courbe thermique et électrocardiographique sensiblement normales, peuvent permettre de penser à la lésion causale.

Dans les formes à évolution prolongées par contre, il est important de pouvoir soupçonner la nature du syndrome pour réserver son pronostic et ne pas se livrer à un traitement anti-syphilitique inutile,

La douleur conserve la même intensité brutale, violente, prolongée. Elle s'irradie à distance dans le dos vers l'abdomen ; on pense à ce moment là à l'infarctus du myocarde, mais on ne trouve pas la même chute tensionnelle prolongée, la fièvre manque également et les signes électrocardiographiques habituels de l'infarctus sont absents.

Si on sait qu'il n'existait pas avant l'accident des troubles valvulaires, l'insuffisance aortique, produite par la dislocation du plancher sigmoïdien avec évertement valvulaire en regard de la rupture, traduit objectivement l'existence de celle-ci. Les troubles de la circulation artérielle périphérique, telle une inégalité des pouls radiaux avec différence tensionnelle (malade de Froment), oblitération artérielle soudaine, constituent un second ordre de symptômes en faveur de la rupture incomplète.

Enfin, des signes radiologiques à type anévrysmatique et la négativité constante de la réaction de Wassermann, complètent cet ensemble de preuves qui permettent de poser, ou tout au moins de soupçonner fortement, l'anévrysme disséquant.

Mais au cours et au bout de cette lente évolution, les aortiques athéromateux sont surtout guettés par deux complications : l'insuffisance ventriculaire gauche avec ses accidents paroxystiques ou progressifs et les accidents coronariens, c'est-à-dire l'angor et l'infarctus du myocarde avec son très redoutable pronostic.

Levine, dans une étude faite au Peter Bent Brigham Hospital, analysant le matériel d'autopsie dans lequel il existait un **degré accusé d'artériosclérose périphérique**, a conclu que « si on écartait les observations où existent de l'hypertension, une maladie coronarienne nette ou d'autres causes évidentes de troubles fonctionnels cardiaques, tels qu'une lésion valvulaire, les cas restant ne relevaient d'aucun signe clinique ou anatomo-pathologique d'atteinte cardiaque ; la mort de ces sujets était due à une cause chirurgicale ou non cardiaque ; en un mot, il résulte de ce travail qu'une artériosclérose périphérique, même très accusée, n'a pas d'effet fâcheux pour le cœur ».

Le pronostic semble donc bénin, mais il vaut mieux avant de le fixer, de s'assurer, par des examens de laboratoire, de l'état des reins par la recherche dans les urines de l'albumine, de l'urée, des cylindres granuleux, par l'étude des épreuves fonctionnelles, la constante d'Ambard, l'épreuve du phénolsulfonphtaléine, de l'élimination provoquée de l'eau, par un examen du fond d'œil qui pourra nous renseigner sur les différents types I, II, III ou IV de son altération, préconisés par les auteurs américains, par un examen électrocardiographique enfin, qui révélera l'état plus ou moins tonique du myocarde.

C'est en connaissance de cause qu'on pourra seulement délivrer un brevet de longue vie au malade.

Traitement

Riolan pensait que l'athérome constitue un processus salutaire destiné à maintenir la béance artérielle et à faciliter la circulation à l'âge où diminue la force d'impulsion du cœur. Dans ces conditions, il n'envisagerait naturellement aucune thérapeutique.

Les cardiologues américains modernes, tels Levine et Scherf, se basant sur le pronostic bénin de l'athérosclérose, ne conseillent aucun traitement à leurs malades. Ils se contentent de préconiser une vie calme et régulière.

Paul Savy, dans son traité de Thérapeutique Clinique écrit, au chapitre du traitement des aortites : « C'est à dessein que je passe sous silence le traitement de l'aortite athéromateuse, la lésion est indélébile ; elle apparaît avec l'âge, et elle est remarquablement tolérée, en général, dans les formes pures non compliquées de coronarite ou d'altérations valvulaires ». Et plus loin, il poursuit, au chapitre du traitement des artérites : « Il n'est pas rare de constater l'apparition de l'artérite chronique chez un sujet qui n'est ni diabétique ni syphilitique, ni intoxiqué, ni infecté ; s'il est sur le second versant de l'existence, on peut toujours faire intervenir, sinon la sénilité, tout au moins le vieillissement ; mais lorsqu'il s'agit d'un malade jeune, alors toute notion étiologique échappe et les hypothèses de l'infection d'origine indéterminée ou d'un état diathésique précoce, demeurent indémontrées actuellement. Aucun traitement étiologique précis ne saurait dès lors être entrepris ».

Nous serons moins affirmatifs et nous pensons qu'il est utile de prescrire toujours une médication. Il ressort, en effet, de notre longue étude, que l'étiologie clinique et l'expérimentation prouvent l'existence de « véritables poisons artériels » d'origine alimentaire dont l'action toxique est favorisée par certaines variations dans la constitution chimique des humeurs et des tissus, que la plaque d'athérome est de structure chimique, calcaire et lipoïdique.

Le bon sens doit, par conséquent, dicter nos prescriptions thérapeutiques, dans le but d'éviter les intoxications, de favoriser la désintoxication, d'entraver les précipitations, d'empêcher les poussées hypertensives, de soulager le fonctionnement rénal, de ménager enfin le cœur avant même qu'il ait

donné les preuves de sa défaillance (Debray). Certes, nous accorderons une place de choix au traitement hygiéno-diététique, mais nous devons nous rappeler que nous possédons dans l'iode, un excellent médicament antiscléreux doublé d'une seconde propriété pharmacodynamique, non négligeable par son action antispécifique.

A. — TRAITEMENT HYGIÉNO-DIÉTIQUE.

Il comprend une hygiène générale à laquelle on associe l'hydrothérapie et la crénothérapie, et un régime alimentaire adapté au malade.

a) *Hygiène générale* : tout en évitant d'effrayer le malade par la crainte qu'inspire toujours une maladie du cœur, en lui expliquant qu'il s'agit d'un processus biologique qui suit le cours des années, nous lui conseillerons une hygiène judicieuse, évitant la fatigue, un changement de vie si possible, une situation moins absorbante, mieux adaptée à son âge et à son état de santé ; nous lui conseillerons également d'éviter les voyages pénibles, les efforts prolongés ou violents, les sports, les veilles, les plaisirs. Un exercice modéré, un travail régulier, ne dépassant pas les capacités du muscle cardiaque, sont préférables à une inertie complète.

b) *Hydrothérapie* : les bains, les douches tièdes, les frictions activent utilement les fonctions de la peau, mais l'hydrothérapie chaude ou froide, ou trop prolongée, doit être déconseillée, de même que le massage dans l'eau, les bains de vapeur ou de lumière, car leurs effets hypertensifs accéléreraient dangereusement le cœur.

c) *Les cures hydrominérales* à Royat agissent bien au début par leur action sédative et diurétique.

Les insomniaques et les nerveux bénéficieront de l'action sédative des Nérès et de Luxeuil.

Les hypertendus compensés peuvent favoriser leur diurèse et leur désintoxication aux eaux froides et peu minéralisées d'Evian, de Contrexeville, de Vittel.

Les climats doux et secs conviennent à tous.

d) *Régime alimentaire* : il ne doit pas être exclusif, mais se plier aux différents types de malades, suivant qu'ils sont hypertendus, urémiques ou cardiaques décompensés, pour éviter l'écueil d'un régime trop sévère qui aboutirait à l'inanition, c'est-à-dire au résultat opposé à celui que nous recherchons. Il doit donc être basé sur un examen clinique complet, appuyé par des examens de laboratoire. Il en résulte que nous devons pas prescrire un régime sans viande qui affaiblit certains malades déjà fatigués, ni imposer un régime strictement

fruito-végétarien qui a l'inconvénient d'alcaliniser les humeurs et de favoriser les précipitations calciques.

Dans les cas moyens, il nous paraît logique de conseiller un régime mixte, léger, peu toxique, peu azoté, peu riche en chaux.

Nous supprimerons : le café, le thé, le chocolat, le cacao, les apéritifs, le vin pur, les aliments épicés, le gibier et les aliments faisandés, les fromages fermentés, les conserves, les crustacés, coquillages, les viandes en sauce, les ragouts, la charcuterie ; les viandes rôties ou grillées d'animaux adultes (bœuf - mouton) seront préférées à celles d'animaux jeunes (veau - agneau) riches en nucléines productrices d'acide urique.

Nous supprimerons également les aliments riches en cholestérine : œufs, cervelle, graisses, crème fraîche, les aliments riches en vitamine D, les aliments riches en chaux : choux, lait (Loeper).

Nous autoriserons en petite quantité : les salades, les carottes, les fruits crus, riches en vitamine C, qui ont l'avantage de lyser le cholestérol, mais aussi l'inconvénient d'augmenter l'alcalose.

Nous recommanderons aux malades de prendre des repas peu copieux à heures régulières, de manger lentement, de mâcher longuement, de prendre quelque repos après la fin du repas, de boire entre les repas (dans la matinée et dans l'après-midi, mais peu le soir au risque d'aggraver la réplétion vasculaire qui provoquerait une défaillance cardiaque) de l'eau rougie ou de l'eau peu minéralisée (Vittel, Evian), du cidre coupé d'eau, des citronnades, des orangeades, des limonades acidifiantes. Nous tolérerons quatre à cinq cigarettes par jour, sauf s'il existe de l'angine de poitrine.

En somme, ce schéma théorique que nous venons d'esquisser doit être adapté à l'état de chaque malade. Nous ne nous attendrons pas à des résultats brillants, car nous sommes dépassés par un processus morbide dont nous ignorons la cause profonde. Mais heureusement, l'homme peut plus qu'il ne sait, et nous pouvons retarder cette lente évolution que nous ne pouvons pas stopper : « Sachez borner votre ambition, écrit Debray, mais ne vous laissez pas abattre et dites-vous, en manière d'encouragement, que votre intervention aide certainement à la conservation d'un équilibre de santé précaire et qu'elle retarde peut-être l'échéance d'un accident artériel ou viscéral grave ».

B. — TRAITEMENT MÉDICAMENTEUX.

Il visera un double but : l'athérome au début et l'insuffisance cardiaque lorsqu'elle est constituée.

a) *Traitement de l'athérome* : le médicament de base est

l'iode, qu'on utilisera soit sous forme d'iodures alcalins avec le classique iodure de potassium, soit sous forme d'iodures organiques. Nous prescrivons l'iodure de potassium aux doses de 0,50 gr. à 1 gr. par jour pendant dix jours, au milieu du repas, dans un peu d'eau rougie ou de lait ou bien du sirop d'iodure de potassium du codex :

iodure de potassium 5 gr.

sirop d'écorces d'oranges amères 195 gr.

ou encore des solutions iodo-iodurées, dérivées de la formule du Lugol, par exemple :

iode métalloïdique 5 gr.

iodure de potassium 10 gr.

eau QSP 150 cc.

deux à trois cuillerées à café pendant dix jours.

Les préparations organiques iodées peuvent être utilisées en ingestion ou en injections intramusculaires aux doses de 0,50 à 2 gr. par jour. Il en existe un très grand nombre de formes spécialisées.

En injections intramusculaires, l'huile iodée est très pratique, mais elle a l'inconvénient d'être lentement résorbée et de former des inclusions quasi-indélébiles dans le muscle.

Ce traitement iodé doit être prolongé, en alternant, par exemple, dans l'année, les injections, deux ou trois séries de 12, avec les solutions à prendre *per os*.

b) *Quant au traitement antispécifique*, il doit être institué si on trouve des réactions sérologiques certaines, mais il convient de se rappeler la règle éditée par Froment, à ce sujet : « Une insuffisance aortique solitaire, de faible intensité, chez un sujet âgé ou anciennement hypertendu, sans antécédents rhumatismaux et sans stigmates syphilitiques, doit être tenue pour fonctionnelle et le traitement antisypilitique ne doit pas être entrepris. »

c) *Traitement de l'insuffisance cardiaque* : c'est celui appliqué classiquement contre l'insuffisance cardiaque.

Lorsqu'elle est légère, on combinera une thérapeutique déplétive par les purgations aux toni-cardiaques légers, sous forme d'extrait de strophantus, d'ouabaïne en ingestion à la dose de 1 à 3 mg. par jour pendant 5 à 10 jours, avec intervalle de même durée.

Lorsqu'elle est plus marquée, l'ouabaïne et la convallamarine par voie intraveineuse, sont plus actives que la digitale, mais il faut dire que les médications les plus puissantes sont sans effet sur une insuffisance cardiaque irréductible.

Conclusions

Dans ce travail sur la *Maladie de Vieussens*, apanage exclusif de l'âge mur et des vieillards, dûe à l'athérome de l'aorte ascendante, traduite objectivement par la perception stéthacoustique d'un double souffle aortique, nous avons essayé d'individualiser une affection mise en relief depuis près de 3/4 de siècle par l'Ecole Marseillaise, très souvent pour ne pas dire toujours, confondue avec la maladie de Hodgson.

Nous pensons avec nos maîtres et nous avons eu l'ambition de démontrer que :

1° Vieussens a bien décrit, le premier, l'insuffisance aortique athéromateuse, comme le prouvent les pages historiques de ses ouvrages sur les maladies du cœur.

2° Les lésions anatomiques de la maladie consistent en une aorte toujours dilatée dans sa portion ascendante, pavée d'athérome en une intégrité des valvûles sigmoïdes demeurées souples et non incrustées de calcaire, en un gros cœur développé surtout au niveau du ventricule gauche.

3° Le double souffle peut être expliqué par les lésions anatomiques trouvées sur le cœur ou l'aorte.

Nous avons, à cette occasion, passé en revue les diverses théories qui ont été émises et réalisé une œuvre critique.

Nous avons attribué le souffle systolique de notre malade à une modification anatomique du ventricule gauche au-dessous des sigmoïdes intacts, où la portion supérieure de la chambre de chasse se renfle en un bourrelet très épais et très charnu, constitué histologiquement par un tissu fibreux dense et très abondant, qui joue le rôle d'un rétrécissement sous-aortique. Cette margelle sous-sigmoïdienne est particulièrement visible sur la pièce dont nous apportons un document photographique. Ce fait a été déjà signalé par Barié, Pagliano et surtout Gallavardin, qui a beaucoup insisté sur cette modification du canal infundibulo-aortique.

Le souffle diastolique relève, pour nous, d'un double mécanisme : d'abord la dilatation de l'aorte ascendante (Gallavardin) et en second lieu, la distension du bourrelet musculaire qui sous-tend l'appareil valvulaire sigmoïdien (Laubry et Doumer).

4° L'insuffisance cardiaque de ces malades est causé par l'athérome aortique qui oblige le cœur à lutter contre un tube

rigide ; le cœur atteint par cette « myocardie » défaillerait progressivement mais toujours tardivement, ainsi que le prouve la relative longue tolérance de ce double souffle chez les vieillards.

Les examens histologiques du cœur révèlent le peu de lésions du myocarde, qui fait penser à un épuisement mécanique devant l'aorte calcaire.

5° L'étude clinique de la maladie de Veussens revient à celle de la séméiologie aortique, mais nous aboutissons ici à une variété particulière d'insuffisance cardiaque appelée « asystolie œdémateuse » (Poinso), et caractérisée par un signe précoce et longtemps isolé, l'infiltration œdémateuse des membres inférieurs.

6° Le diagnostic différentiel avec l'insuffisance aortique syphilitique constitue une étape importante en raison de la sanction thérapeutique immédiate qu'elle réclame : ce diagnostic est presque toujours possible, sinon par la clinique, du moins par le laboratoire ; les associations syphilo-athéromateuses ne sont cependant pas exceptionnelles dans notre ville.

7° Il ne faut pas confondre la maladie de Vieussens avec le rétrécissement aortique calcifié accompagné d'insuffisance aortique, lequel peut être diagnostiqué facilement par la radioscopie, ainsi qu'avec l'insuffisance aortique des hypertendus.

8° La maladie de Vieussens est d'un pronostic relativement bénin mais fréquemment assombri au bout d'un plus ou moins grand nombre d'années, par la survenue de complications dont l'insuffisance cardiaque est la plus représentative.

Son traitement est basé essentiellement sur le régime hygiéno-diététique, secondairement sur la médication iodée et les médicaments de l'insuffisance cardiaque ou de la syphilis associée.

LU ET APPROUVÉ,
Le Président de Thèse :
P^r POINSO

VU ET APPROUVÉ,
Le Doyen :
P^r CORNIL.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER N°
Aix, le 22 Juin 1948.
Le Recteur :
BLACHE

Bibliographie

- ALBERTINI J.-B. — Vérifications des insuffisances aortiques par l'épreuve de l'eau. (Thèse, Lyon, 1926.)
- BARIÉ. — Traité des maladies du cœur et de l'aorte.
- BERT J.-M. — Les circonstances cliniques dans lesquelles on rencontre le souffle systolique de la base du cœur. (Thèse, Montpellier, 1935.)
- BEUTTER C. — Des souffles diastoliques de la base du cœur. (Thèse, Lyon, 1906.)
- BOINET. — Les aortites. (In Brouardel et Gilbert, t. VI, p. 647.)
- BRET, BLANC, PERDUCET. — Le rétrécissement sous-aortique. (*Lyon-Médical*, 18 août 1912.)
- CLERC. — Précis de pathologie médicale.
- DAILHEU-GEOFFROY P. — L'électrocardiogramme dans le rétrécissement aortique calcifié. (Thèse, Paris, 1943.)
- DEBRAY Maurice. — Importance de la diététique dans le traitement de l'athérome. (*Revue de Médecine*, janvier 1934, page 45.)
- DONZELOT E., NOUAILLE J. — L'infarctus pulmonaire des scléreux et athéromateux. (*Presse Médicale*, 14-17 mai 1941.)
- DONZELOT et EMAN ZADE. — Syndrome myocardique mortel chez un aortique soumis à un traitement antisyphilitique. (*Archives Maladies du Cœur*, 1942, page 116.)
- DUMAS. — A propos du souffle anorganique sous-aortique ou aortique. (*Lyon-Médical*, 23 mars 1924.)
- DUMAS. — Occlusion aortique par immobilisation en diastole des sigmoïdes athéromateuses. (*Lyon-Médical*, 2 mars 1924.)
- DUMAS et M^{lle} GUILLEMIN. — Insuffisance et rétrécissement aortique avec souffle systolique intense et absence de souffle diastolique. (*Lyon-Médical*, 28 novembre 1926.)
- DUMAS, BRUNAT et VERNAUD. — Souffle en écharpe des sujets âgés. (*Lyon-Médical*, juillet 1927.)
- DUMAS et GRANDMAISON. — Insuffisance mitrale athéromateuse. (*Lyon-Médical*, 5 octobre 1924.)
- DUMAS et GRANDMAISON. — Athérome de la région mitro-aortique. (Soc. Méd. Hôpitaux de Lyon, 5 octobre 1924.)
- EVANS. — Les signes essentiels de l'artériosclérose. (*Archives Maladies du Cœur*, 1926, page 125.)
- FROMENT R. — Etude clinique des maladies du cœur.
- FROMENT R., A. GONIN, L. GALLAVARDIN et A. GARDE. — L'angor par rupture incomplète de l'aorte (et anévrysme disséquant consécutif).
- GALLAVARDIN. — Syndromes aortiques d'effort. (*Journal de Médecine de Lyon*, 20 septembre 1933.)
- GALLAVARDIN. — Rétrécissement aortique avec maximum du souffle dans le 5^e espace intercostal gauche. (*Lyon-Médical*, 23 mars 1924.)
- GALLAVARDIN. — Souffle anorganique sous-aortique ou aortique. (*Lyon-Médical*, 13 janvier 1924, page 45.)

- GALLAVARDIN et PAUPER RAVAULT. — Le souffle du rétrécissement aortique et ses modalités de propagation. (*Lyon-Médical*, 26 avril 1925.)
- GIRAULT J. — Contribution à l'étude de l'asystolie œdémateuse. (Thèse, Marseille, 1943.)
- GIRAUD G. et J.-M. BERT. — Résultats obtenus par le moulage du couloir infundibulo-aortique en vue de l'étude des souffles systoliques aortiques. (*Archives Maladies du Cœur*, 1936, page 613.)
- L. GRAVIER. — Athérome aortique. (In Roger Widal Teissier, page 49.)
- HUCHARD. — Une rectification historique en faveur de Vieussens au sujet du pouls et de la maladie dite de Corrigan. (Société Médicale des Hôpitaux de Paris, année 1894.)
- HUCHARD. — Traité clinique des maladies du cœur et de l'aorte, t. II, Paris, 1905.
- JOUE A. et VAGUE. — Le problème hémodynamique de l'insuffisance cardiaque. (*Arch. Maladies du Cœur*, 1942, page 152.)
- A. JOUVE, J. SÉNEZ, J. PIERRON. — Diagnostic électrocardiographique. (Masson et Cie, 1946.)
- LAUBRY. — Nouveau traité de pathologie interne (t. III). - Maladies du cœur et des vaisseaux. - Notions pratiques sur le diagnostic et la valeur clinique des souffles cardiaques. (*Paris-Médical*, 4 août 1947.)
- LAUBRY et THIRELOIX. — Sur la pathogénie et la valeur clinique des souffles organiques du cœur. (*Presse Médicale*, 16 juillet 1932.)
- LAUBRY et PEZZI. — Sur le mécanisme de production des souffles organiques du cœur. (*Annales de Médecine*, 1926, page 173.)
- LAUBRY et DOUMER. — L'insuffisance aortique d'origine myocardique. (*Bulletin Médical*, 27 février 1926.)
- LAUBRY, P. COTTENOT, D. ROUTIER, R. HEIM DE BALZAC. — Radiologie clinique du cœur et des gros vaisseaux.
- LENÈGRE. — Insuffisance aortique. (*Journal Médical Français*, août 1947.)
- LENÈGRE, A. GERBAUX, L. SCÉBAT. — L'insuffisance aortique syphilitique. (*Journal Médical Français*, août 1947.)
- LENÈGRE et MATHIVAT. — L'insuffisance aortique du rétrécissement aortique calcifié. (*Journal Médical Français*, août 1947.)
- LENÈGRE et P. KARTUN. — L'insuffisance aortique d'origine artérielle. (*Journal Médical Français*, août 1947.)
- LENÈGRE et A. HAZIM. — Les lésions aortiques et cardiaques de l'insuffisance aortique syphilitique. (*Archives Maladies du Cœur*, 1943, page 122.)
- LÉVINE. — Clinical Heart Disease.
- LUTEMBACHER. — Les lésions organiques du cœur. (Masson et C^{ie}, 1936.)
- MATTÉI. — Athérome aortique mal compensé. (Feuillets cliniques.)
- MARCHAL G. — Souffles diastoliques. (In Leçons de cardiologie sous la direction de Laubry.)
- MINOR L., BLACKFORD, M. D., W. BRYAM et E. D. HOLLAR. — Calcification des valvules aortiques. (*Th. Journ. of Amer. Med. Association*, 57, 1, 18, 1936.)
- MOUQUIN et MACREZ. — Aortite chronique athéromateuse. (In *Encyclopédie Médico-Chirurgicale*.)
- MOUQUIN. — L'aortite athéromateuse. (*Manuel de Pathologie Médicale*, Masson et C^{ie}, 1945.)
- PAVIOT, MARTIN J.-F. et PLANCHU. — A propos de deux cas d'insuffisance aortique fonctionnelle. (*Journal de Médecine de Lyon*, 20 janvier 1937, page 39.)

- PIC. — Les déterminations mitro-aortiques de l'athérome. (Bull. Soc. Méd. des Hôpitaux de Lyon, janvier 1902.)
- PRASTICAS. — Rupture spontanée d'aorte athéromateuse, suivie de 40 jours. (*Monde Médical*, 15 janvier 1933.)
- ROQUES E., JEAN DE BRUX et BOLLINELLI. — Anévrysme disséquant de l'aorte. (Semaine des Hôpitaux de Paris, 15 novembre 1944.)
- PAUL SAVY. — Traité de thérapeutique clinique. (Masson et C^{ie}, 1942.)
- SCHERF. — Clinique et traitement des affections cardiaques et vasculaires.
- SOULIÉ R., HEIM DE BALZAC et G. MERQUIS. — La sténose aortique calcifiée. (Société Française de Cardiologie, janvier-février 1943.)
- TISSOT G. — Les grands asystoliques à petit ventricule droit. (Thèse, Marseille, juillet 1934.)
- TRIPPIER. — Etudes anatomo-cliniques : cœur, vaisseaux, poumons. (1909).
- VIEUSSENS. — Histoire des maladies internes (1715).
- VAQUEZ. — Maladies du cœur.
- VIRET et ANGLADA. — Le syndrome de Hogdson. (*Revue de Médecine*, 1909, pages 761, 794, 857.)
- VITTEL, LASSANCE. — La myocardose. (*Monde Médical*, avril 1935, p. 635.)

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers Condisciples, et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Etre suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs, ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'ins'truction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime, si je suis fidèle à mes promesses. Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.

